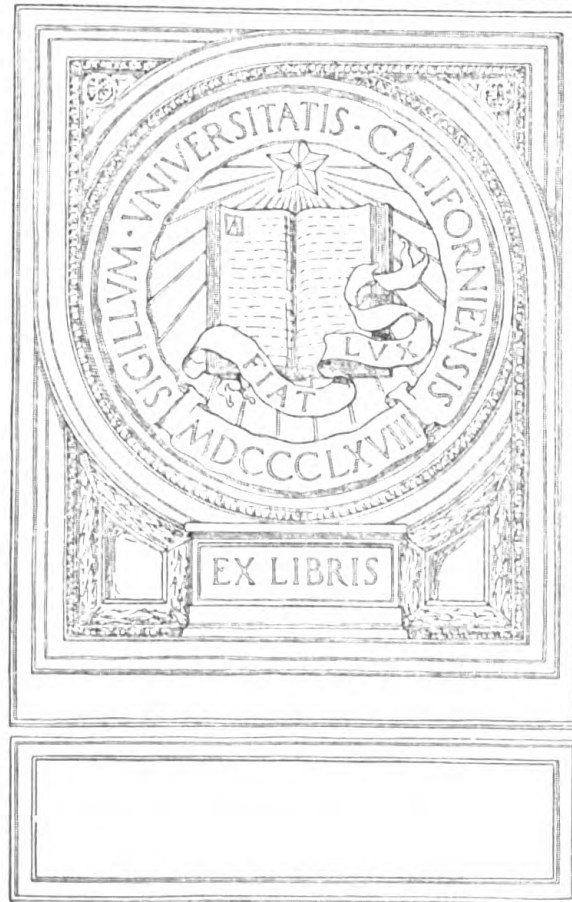


UC-NRLF



B 3 778 633

UNIVERSITY OF CALIFORNIA  
SAN FRANCISCO MEDICAL CENTER  
LIBRARY















# DEUTSCHE ZEITSCHRIFT FÜR NERVENHEILKUNDE

UNTER MITWIRKUNG

der Herren Prof. **Foerster**-Breslau, Prof. **J. Hoffmann**-Heidelberg,  
Prof. **v. Monakow**-Zürich, Prof. **Nonne**-Hamburg, Prof. **Oppen-**  
**heim**-Berlin, Prof. **Quinke**-Kiel, Prof. **A. Saenger**-Hamburg.

HERAUSGEGEBEN

VON

**Prof. Wilh. Erb**

emer. Direktor der med. Klinik in Heidelberg.

**Prof. L. Lichtheim**

emer. Direktor der med. Klinik in Königsberg.

**Prof. Fr. Schultze**

emer. Direktor der med. Klinik in Bonn.

**Prof. A. v. Strümpell**

Direktor der med. Klinik in Leipzig.

REDIGIERT VON

**A. STRÜMPELL.**

Offizielles Organ der „Gesellschaft deutscher Nervenärzte“.

**DREIUNDSECHZIGSTER BAND.**

(Mit 19 Abbildungen und 4 Kurven im Text und 1 Tafel.)



LEIPZIG,  
VERLAG VON F.C.W. VOGEL.  
1919.

ULAS  
JOURNAL

Druck von August Pries in Leipzig



## Inhalt des dreiundsechzigsten Bandes.

### Erstes und zweites Heft.

(Ausgegeben am 19. Dezember 1918.)

	Seite
Eskuchen, Karl, Die Kolloidreaktionen des Liquor cerebrospinalis. (Mit 4 Kurven.) (Aus der II. medizinischen Abt. des Krankenhauses München-Schwabing [Prof. Dr. Brasch]) . . . . .	1
Brahme, Leonard, Ein Fall von bulbo-pontiner Herdläsion. (Aus der medizinischen Universitätsklinik der Universität Lund [Prof. Petrén])	57
Niessl v. Mayendorf, Erwin, Hysterische Kontrakturen nach Schußverletzung. (Mit 2 Abbildungen) . . . . .	69
Stähle, Hemihypertrophia faciei bei Syringomyelie. (Mit 3 Abbildungen.) (Aus der medizinischen Poliklinik Tübingen [Direktor: Prof. Dr. Nägeli]) . . . . .	77
Bregman, L. E., Das Linsenkerndysyndrom bei einem Linkshänder. (Aus der Inneren und Nervenabteilung [Dr. Bregman] des städtischen Krankenhauses Czyste-Warschau) . . . . .	84
Becher, Erwin, Beobachtungen über die Abhängigkeit des Lumbaldruckes von der Kopfhaltung. (Aus der medizinischen Universitätsklinik in Gießen, Vereinslazarett [Dir. Prof. Dr. Voit]) . . . . .	89
Riedel, Otto, Über einen Fall von gleichzeitigem Vorkommen von harter und weicher Gliombildung im Rückenmark mit Syringomyelie. (Mit 1 Tafel und 6 Abbildungen.) (Aus dem Heidelberger pathologischen Institut [Prof. Dr. Ernst]) . . . . .	97
Wassermann, S., Über ein neues Schenkelnervsymptom nebst Bemerkungen zur Diagnostik der Schenkelnervkrankungen . . . . .	140

### Drittes und viertes Heft.

(Ausgegeben am 18. Januar 1919.)

Gierlich, Über tonische Kontrakturen bei Schußverletzungen der peripheren Nerven, speziell des Ulnaris und Medianus. (Mit 4 Abbildungen)	145
Holmdahl, David Edv., Beiträge zur Kenntnis der doppelseitigen idiopathischen Ischias. [Aus der Medizinischen Klinik in Lund (Prof. Dr. K. Petrén)] . . . . .	161
Udvarhelyi, Karl, Über den ursächlichen Zusammenhang der nach Schädelverletzungen auftretenden Zeigedifferenzen und der tonushemmenden Wirkung der Großhirnrinde . . . . .	179

13770

Hauptmann, Alfred, Grundlagen, Stellung und Symptomatologie der „Myotonen Dystrophie“ (früher „Atrophischen Myotonie“). (Mit 2 Abbildungen.) [Aus einer militärischen Beobachtungsstation für Nervenkranken]	206
Hannemann, Ernst, Plötzlicher Tod infolge Kompression des obersten Halsmarkes durch ein Chondrosarkom des Atlas. [Aus der Königlichen psychiatrischen und Nervenlinik (Direktor: Professor Dr. P. Schröder) und dem pathologischen Institute (Direktor: Geh. Med.-Rat Professor Dr. P. Grawitz) der Universität Greifswald]	251

## Fünftes und sechstes Heft.

(Ausgegeben am 21. Februar 1919.)

Schultze, Friedr., Über familiäre Ataxie („hereditäre Ataxie“) mit fortschreitendem Schwachsinn, nebst einer Mitteilung über multiple Sklerose bei Geschwistern	257
Sadelkow, P., Ein Fall von röhrenförmiger Rückenmarksblutung auf der Basis einer intramedullären Karzinometastase. [Aus der I. Inneren Abteilung des Auguste-Viktoria-Krankenhauses zu Berlin-Schöneberg. (Direktor: Prof. Dr. Huber)]	275
Pichler, Karl, Veränderungen der Gesichts- und Schädelknochen nach alten Lähmungen des 7. Hirnnerven. (Mit 1 Abbildung.) [Aus dem Landeskrankenhause in Klagenfurt]	286
Edzard, Dietz L., Ein Beitrag zur Frage der Lues-Epilepsie. [Aus der Militärabteilung (Hilfslazarett 27a, Chefarzt Stabsarzt Prof. Rosenfeld) der psychiatrischen und Nervenlinik der Universität Straßburg (Direktor Geh. Rat Wollenberg)]	298
Majerus, Karl, Erfahrungen über Nirvanol. [Aus der III. med. (Nerven-) Abt. des Allgem. Krankenhauses St. Georg in Hamburg (Oberarzt: Prof. Saenger)]	312
Benedek, Ladislaus, Kriegsneurologische Beobachtungen. [Mitteilungen aus dem k. u. k. Res.-Spital Fehértemplem Nr. 2 (Zentral-Nervenspital der 6. Armee), Komm. Oberstabsarzt I. Kl. Dr. L. Bárdiós]	326
Bolten, G. C., Beitrag zur Kenntnis der Pathogenese der Fragilitas ossium congenita (Osteopsatyrosis infantilis)	343
Bolten, G. C., Ein Fall familiären angioneurotischen Ödems kompliziert mit Tetanie. (Mit 1 Abbildung)	360
Literaturübersicht	368

(Aus der II. med. Abteil. des Krankenh. München-Schwabing  
[Prof. Dr. Brasch].)

## **Die Kolloidreaktionen des Liquor cerebrospinalis.**

Von  
**Dr. Karl Eskuchen.**

Mit 4 Kurven.

Trotz ihrer Jugend haben sich die kolloidchemischen Untersuchungsmethoden des Liquor cerebrospinalis bereits eine angesehene Stellung in der großen Reihe der Liquorreaktionen erworben. Allgemein wird jetzt anerkannt, daß die Diagnostik der Rückenmarksflüssigkeit durch sie eine wertvolle Bereicherung erfahren hat, und es unterliegt heute keinem Zweifel mehr, daß die kolloidchemische Untersuchung nicht nur ihren gesicherten Platz in der Liquordiagnostik behalten wird, sondern mit gutem Grunde berufen erscheint, dauernd auch in den engeren Kreis der regelmäßig auszuführenden Reaktionen aufgenommen zu werden. Zu diesem Anspruch berechtigt sie sowohl ihre verhältnismäßig leichte Ausführbarkeit wie vor allem die große Bedeutung des charakteristischen Reaktionsausfalls und ihr außerordentlich hoher Empfindlichkeitsgrad. Neben dem unzweifelhaften Wert für die praktische Liquordiagnostik scheinen die kolloidchemischen Untersuchungen weiterhin aber auch geeignet, in manche noch unaufgeklärte theoretische Fragen der Biologie des Liquor cerebrospinalis — des normalen wie des pathologischen — neues Licht zu bringen.

Es erhebt sich nun sogleich die wichtige Frage, welcher Kolloidreaktion man in der Praxis den Vorzug geben soll. Denn

Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilkunde, Bd. 63.

1



zu der ältesten — der Goldreaktion — sind inzwischen, zum Teil veranlaßt durch allerlei tatsächliche oder auch vermeintliche Schwierigkeiten und Mängel der Gold-R., zwei weitere kolloidchemische Methoden hinzugekommen: die Mastix- und die Berlinerblau-Reaktion. Es ist auch bereits darauf hingewiesen worden, welche Vorteile die eine Reaktion vor der andern hat oder haben soll; aber das geschah in den bisher spärlichen Veröffentlichungen nur nebenbei und ohne überzeugenden Beweis. Daher schien es uns eine Frage von größter Wichtigkeit und eine nützliche Aufgabe, einmal ohne jede Voreingenommenheit zu prüfen, welche der drei Reaktionen die beste Eignung für die Aufnahme in den engeren Kreis der regelmäßigen Liquordiagnostik — die doch nur eine Kolloidreaktion gebrauchen kann — besitzt. Dazu waren einmal vergleichende Paralleluntersuchungen an einem größeren Material nötig; weiterhin aber zeigte sich, daß bei den verschiedenen Kolloid-R. alle möglichen Faktoren das Resultat ausschlaggebend beeinflussen können. Daraus ergab sich die Forderung nach der Ausarbeitung einer einheitlichen Untersuchungsmethodik, die immer unter den gleichen Bedingungen arbeitet und allein es möglich macht, die Resultate verschiedener Forscher zu vergleichen. Das subjektive Moment ist ja ohnedies immer noch mächtig genug und es erscheint überflüssig, den unvermeidlichen Vergleichsschwierigkeiten ohne Grund weitere hinzuzufügen. Die angegebenen Vorschriften können natürlich in mancher Hinsicht verbesserungsfähig sein; es handelt sich einzig um den Versuch zur Aufstellung einer gleichmäßigen Untersuchungsmethodik, d. h. um die Grundlage, auf der weitergebaut werden soll.

Die Gold-R. wurde bei ca. 650, die Mastix-R. bei über 300 und die Berlinerblau-R. bei fast 200 Lumbalpunktaten angestellt. Das Material war also groß genug, um zu verhüten, daß der Wert der gewonnenen Resultate durch Zufälligkeiten herabgemindert wurde; andererseits zeigten die klinischen Diagnosen auch das Bild größter Mannigfaltigkeit und ermöglichten es dadurch, die Fähigkeiten der verschiedenen Reaktionen nach allen Richtungen hin zu prüfen. Naturgemäß überwogen dennoch die luischen Erkrankungen des Zentralnervensystems beträchtlich und zwar in der Reihenfolge: Tabes—Lues cerebrospinalis — Paralyse. Aus äußeren und inneren Gründen wird hier von einer tabellarischen

Gesamtauführung der einzelnen Fälle Abstand genommen. Das Ziel ist ja gerade, einen Durchschnitt zu geben, d. h. die für die einzelnen Krankheiten typischen Resultate der verschiedenen Methoden festzulegen und den Umfang ihrer Anwendungsmöglichkeit zu umgrenzen; dabei ist durchaus nicht ausgeschlossen, daß gelegentlich auch einem einzelnen Fall entscheidende Bedeutung zukommen kann. ,

Was die theoretische Grundlage der Reaktionen anbetrifft, so wurde der Versuch gemacht, die widerspruchsvollen Angaben zu klären und den z. T. ziemlich willkürlichen Annahmen besser begründete gegenüberzustellen. Einwandfreie Beweise für die Richtigkeit der dargestellten Theorien vorzubringen, ist allerdings nicht möglich. Immerhin dürfte sich der Ablauf der Gold-R. gemäß der Darstellung gestalten, während wir bei der Mastix-R. vorerst noch in manchen Punkten auf Vermutungen angewiesen sind. Soweit es irgend angängig, wurde versucht, durch ausgedehnte und wechselreiche Untersuchungsanordnungen in das Dunkel der Hypothese Licht zu bringen; leider erwies sich die aufgewendete Mühe nur allzuoft als fruchtlos.

### Gold-Reaktion.

Die Gold-R. wurde zuerst von C. Lange angegeben. Seinen theoretischen Überlegungen liegen die Untersuchungen Zsigmondys zugrunde. Von der Tatsache ausgehend, daß kolloidales Gold durch Elektrolyte ausgeflockt werden, diese Ausflockung durch Eiweißkörper („Schutzkolloide“) aber verhindert werden kann, bestimmte Zsigmondy die für jeden Eiweißkörper spezifische schützende Menge, die sog. „Goldzahl“. Langes Versuch, die Bestimmung dieser Goldzahl auf die differentialdiagnostische Untersuchung des Liquor cerebrospinalis zu übertragen, scheiterte; dagegen erwies sich die Verwertung des Umstandes, daß nicht nur Elektrolyte, sondern auch Eiweißkolloide das kolloide Gold ausflocken können, als äußerst fruchtbar für die Bereicherung der Liquordiagnostik. Zu diesen Eiweißkolloiden gehören nämlich auch die im Liquor vorkommenden Globuline, Nukleoproteide und Albumosen und es zeigte sich, daß bei der Versetzung des kolloidalen Goldes mit verschiedenen Liquorverdünnungen ganz charakteristische Ausflockungskurven gewonnen werden konnten. Es

1\*

handelte sich nur darum, das richtige Verdünnungsmittel zu wählen. Die pathologische Eiweißvermehrung des Liquors besteht fast ausschließlich in Globulinen und Nukleoproteiden; da diese durch Aqua dest. ausgefällt und somit unwirksam werden, war dessen Verwendung unmöglich. Andererseits wirkt eine physiologische Kochsalzlösung, in der die genannten Eiweißkörper in Lösung bleiben, an sich schon als Elektrolyt und flockt allein das kolloidale Gold aus. Als geeignetstes Verdünnungsmittel erwies sich schließlich eine 0,4%ige NaCl-Lösung, da einmal bereits eine 0,3%ige NaCl-Lösung die Globuline in Lösung erhält, andererseits diese Konzentration bei den gewählten Mengenverhältnissen die Gold-Lösung unverändert läßt.

Der normale Liquor übt in keinem Falle — ob mit Aq. dest. oder mit 0,4%ige NaCl-Lösung verdünnt — einen Einfluß auf die Goldlösung aus. Daher bestehen die zwei Möglichkeiten, daß entweder der normale Liquor an sich (ohne die Eiweißkörper) der Gold-Lösung gegenüber überhaupt wirkungslos ist und daß auch die normalen Eiweißkörper wegen ihrer geringen Menge die Gold-Lösung nicht ausfällen oder daß die normalen Eiweißkörper — die in Aq. dest. wie die in 0,4%iger NaCl-Lösung löslichen — die Goldlösung vor der fällenden Wirkung des Liquors schützen, also als Schutzkolloide wirken. Für die erste Ansicht spricht, daß bei Versuchen mit unverdünntem normalen sowie mit enteiweißtem Liquor niemals eine Veränderung der Goldlösung stattfand, gegen sie die Tatsache, daß der normale Liquor, resp. die in ihm enthaltenen Eiweißkörper, in der Tat Goldschutz geben können. Wie dem auch sei, praktisch wichtig ist allein die Feststellung, daß der normale Liquor die Gold-Lösung unverändert läßt, während dagegen die pathologische Eiweißvermehrung das Gold ausflockt. Da die Verdünnungen mit 0,4%iger NaCl-Lösung hergestellt werden, sind demnach die Globuline und Nukleoproteide diese wirksamen Körper. Es sei aber noch erwähnt, daß ausnahmsweise auch der mit Aq. dest. verdünnte Liquor, in dem also die Globuline und Nukleoproteide ausgefällt sind, das kolloidale Gold ausflocken können; in solchem Falle müssen offenbar die in Aq. dest. löslichen Albumosen die Ausflockung bewirken. Diagnostisch hat sich jedoch die Anwesenheit dieser Albumosen im Liquor und ihr Einfluß auf die Gold-Lösung nicht verwerten lassen, da bei der krankhaften Eiweiß-



vermehrung, wie schon bemerkt, in erster Linie Globuline und Nukleoproteide beteiligt sind.

Bei der Ausflockung des kolloidalen Goldes durch die Eiweißkörper des pathologischen Liquors in einer mit 0,4%iger NaCl-Lösung hergestellten Verdünnungsreihe ist das Wichtigste nun die Tatsache, daß das Ausflockungsmaximum dieser Verdünnungsreihe nicht an die höchste Liquorkonzentration gebunden ist, sondern bei einer mit den verschiedenen Krankheiten wechselnden optimalen Verdünnung liegt. Und darin besteht das entscheidende Moment für die Bedeutung der Gold-R.

Kurz zusammengefaßt wäre also die Theorie der Gold-R. folgende: Der normale Liquor ist ohne Einfluß auf eine kolloidale Gold-Lösung, sei es, daß die in ihm enthaltenen Eiweißkörper als „Schutzkolloide“ wirken oder daß er an sich unwirksam ist. Dahingegen flocken die Eiweißkolloide des pathologischen Liquors — die Globuline und Nukleoproteide — das kolloidale Gold aus. Und zwar liegt das Ausflockungsmaximum in der mit 0,4%iger NaCl-Lösung hergestellten Liquor-Verdünnungsreihe bei den verschiedenen Affektionen des Z-N-Ss. an getrennter Stelle, so daß also die infolge dieses Verhaltens resultierenden charakteristischen Ausflockungskurven die Unterscheidung dieser Krankheiten möglich machen oder doch die Differentialdiagnose wesentlich erleichtern.

Auf die Frage nach dem Grunde des Zustandekommens solcher unterschiedlicher Ausflockungskurven bei scheinbar gleichem Eiweißgehalt soll erst nach Besprechung der Methode gelegentlich der Erörterung der Resultate eingegangen werden. Da wird dann auch zu untersuchen sein, ob die Ausflockungsstärke in einem direkten quantitativen Abhängigkeitsverhältnis zu dem Grade des Eiweißgehalts steht oder ob analog der maximalen Ausflockung bei einer optimalen Verdünnung nicht noch andere Faktoren als die kleinere oder größere Menge des vorhandenen Eiweißes für die Stärke und den Typus der Ausflockung ausschlaggebend sind.

Im Gegensatz zu der angeführten Theorie der Gold-R., auf die Lange von vornherein seine Untersuchungen gegründet hat, stehen besonders zwei Ansichten, deren Widerlegung nötig erscheint. Holzmann nimmt eine „Ausflockung von Liquoreiweiß

durch Goldsol“ an; dieser Umkehrung des Wirkungsverhältnisses gegenüber sei nur darauf verwiesen, daß in jedem Falle das kolloidale Gold der ausfallende Teil ist, so ja auch bei der Ausflockung durch höhere NaCl-Lösungen. Bei der Kritik der Holzmansschen Ansicht verfällt nun Mühsam (Neurol. Centralbl. 1916, Nr. 4) in einen anderen Irrtum: „Vielmehr wirkt der Liquor als Schutzkolloid gegenüber der Ausflockung des Goldsols durch das gleichzeitig zugesetzte Kochsalz“ usw.

Die Widerlegung dieser Ansicht ergibt sich schon allein aus der Tatsache, daß die 0,4%ige NaCl-Lösung bei den benutzten Mengenverhältnissen überhaupt kein Gold ausflockt, daß aber andererseits gelegentlich auch bei Benutzung von Aq. dest. als Verdünnungsmedium eine Ausfällung des Goldes auftritt. M.s Irrtum erklärt sich daraus, daß er über die Vorgänge bei der Gold-R. anscheinend nicht unterrichtet ist; denn im nächsten Satze liest man weiter: „Je höher der Eiweißgehalt des Liquor, um so geringere Mengen genügen, um die gleiche Quantität Goldsol vor der fällenden Wirkung einer bestimmten Menge Kochsalz zu schützen.“ Da der Eiweißgehalt des Liquor dem Grade der Erkrankung ziemlich parallel geht, müßte man nach M.s Ausführungen um so eher eine negative Gold-R. erhalten, je schwerer das Z-N-S. ergriffen ist. In Wirklichkeit ist es ja umgekehrt und die Stärke der Ausflockung steigt im allgemeinen mit der Zunahme des Eiweißgehalts, d. h. die Eiweißkolloide des kranken Liquors (die Globuline und Nukleoproteide) geben nicht nur keinen Goldschutz, der gegenüber der 0,4%igen NaCl-Lösung auch gar nicht notwendig ist, sondern sie fällen im Gegenteil selbst das Gold aus. —

### Herstellung der Gold-Lösung.

Anstatt der Herstellung der kolloidalen Gold-Lösung nach den ursprünglichen Angaben von Lange hat sich uns die von Eicke mitgeteilte Methode entschieden besser bewährt. Wir geben daher diese mit kleinen persönlichen Modifikationen wieder. Notwendige Substanzen:

1. frisch destilliertes Wasser.
2. 10%ige Goldchlorid-Lösung (vorrätig gehalten aus 1.0 g Goldchlorid + 10 cem Aq. dest.).

3. 5%ige Traubenzucker-Lösung (frisch bereitet aus 1,0 g Traubenzucker + 20 ccm Aq. dest.).
4. 5%ige Pottasche-Lösung (frisch bereitet aus 1,0 g Pottasche + 20 ccm Aq. dest.).

Traubenzucker und Pottasche hält man am bequemsten nach Pulverart zu 1,0 g abgeteilt vorrätig. Das Wasser destilliert man vorher nochmals über.

Da sich die Herstellung einer größeren Menge kolloidalen Goldes in einem Gefäß nicht als zweckmäßig erwiesen hat, setzt man am besten die gewünschte Menge geteilt an, z. B.  $4 \times 500$  ccm. Die benutzten Gefäße und Instrumente müssen unbedingt alkali-frei sein (Jenenser Glas). Sterilität ist nicht erforderlich, aber empfehlenswert.

Herstellung des Reagenz: Zu je 500 ccm Aq. dest. (in Becherglas!) setzt man je 0,5 ccm der 10%igen Goldchlorid-Lösung sowie 2,5 ccm der 5%igen Traubenzucker-Lösung und zündet die Flammen unter den vier Gläsern in kurzen Zeitabständen an. Gleich nach dem Aufkochen des ersten Glases setzt man von der 5%igen Pottasche-Lösung tropfenweise und unter Umrühren solange zu, bis die Flüssigkeit eine tiefrote Farbe angenommen hat (dazu sind meist ca. 2 ccm Pottasche-Lösung nötig). Nach Beendigung der Prozedur ist gewöhnlich das nächste Becherglas beim Sieden angelangt und der Vorgang wiederholt sich hier wie auch bei den folgenden. Oetikers Vorschlag, bei ca. 90° Hitze gleich die notwendige Menge der Pottasche-Lösung insgesamt zuzufügen, bedeutet nach unserer Erfahrung keine Verbesserung.

Die einwandfreie kolloidale Gold-Lösung muß klar, eben durchsichtig und tiefpurpurrot sein. Ein rauchiger Oberflächenschimmer ist verdächtig, wenn die Lösung auch trotzdem brauchbar sein kann. Blaue Lösungen sind ohne weiteres zu verwerfen, ein ganz leichter bläulicher Schimmer ist unbedenklich; sehr durchsichtige, wenn auch hochrote Lösungen sind ebenfalls unbrauchbar. Man gewinnt bald eine gewisse Übung darin, schon an dem Aussehen die sicher unbrauchbaren und auch die verdächtigen Lösungen zu erkennen. Diese werden natürlich von vornherein ausgeschieden; die scheinbar einwandfreien Lösungen gießt man zusammen, um die unbedingt notwendige Testierung an einem möglichst großen Quantum gleichzeitig (Material- und Zeitersparnis) vornehmen zu können. Ist von den

4 Teillösungen (à 500 ccm) mehr wie eine verworfen worden, so tut man am besten noch entsprechend weitere Mengen (zwei resp. mehr à 500 ccm) zu bereiten, um dann insgesamt 1500—2000 ccm prüfen zu können.

Denn eine genaue Kontrolle der Brauchbarkeit der Gold-Lösung ist vor ihrer Verwendung unbedingt notwendig. Nur bei strikter Befolgung dieser Vorsichtsmaßregel sind die mit der Reaktion gewonnenen Resultate von Wert und hat die Anstellung der ganzen Reaktion überhaupt einen Zweck. Die Vernachlässigung dieser Forderung ist es vor allem gewesen, welche die Bewertung der Gold-R. bei manchen Untersuchern in einen gewissen Mißkredit gebracht hat. Wie schon gesagt, können sowohl hochrote, anscheinend ganz einwandfreie Lösungen völlig unbrauchbar und andererseits bläuliche und rauchige Lösungen durchaus brauchbar sein. Das Aussehen an sich gewährleistet eben durchaus nicht die Güte einer Lösung. Man mache es sich also zur nie außer Acht gelassenen Regel, jede neue Gold-Lösung mit einem sicher normalen, einem sicher tabischen und sicher paralytischen Liquor zu prüfen. Erhält man nicht die erwarteten typischen Kurven, resp. bei dem normalen Liquor ein negatives Resultat, so ist die Lösung unbedingt zu verwerfen. Es ist aber nicht nur auf den Typus sondern auch auf die Ausflockungsstärke der Kurve zu achten. Die Ausflockung soll — natürlich dem Grade der krankhaften Veränderung entsprechend — mindestens mittelstark sein. Da die leicht bläulichen Lösungen meist ein etwas stärkeres Resultat geben und andererseits der Vergleich der mit einer „schwächeren“ und einer „starken“ Lösung erhaltenen Resultate oft von großem Wert sein kann, stellen wir grundsätzlich jede Liquoruntersuchung mit zwei Gold-Lösungen von verschiedener Farbinsensitivität und dementsprechend differenter Reaktionsstärke an. Bei stark reagierendem Liquor wird die schwache (rote), bei schwach reagierendem die starke (leicht bläuliche) Lösung gute Dienste leisten; außerdem aber hat die grundsätzliche Verwendung von zwei Gold-Lösungen noch den Vorteil, daß man etwaige Fehler der Technik oder des benutzten Materials ohne weiteres an einem widersprechenden Resultat erkennen kann.

Die obigen Darlegungen lassen erkennen, daß die Herstellung der Gold-Lösung in der Tat eine etwas umständliche (zuweilen

wollen einem brauchbare Lösungen ganz hartnäckig nicht gelingen) Arbeit ist, die obendrein genaueste Kritik verlangt. Man muß aber bedenken, daß, wenn einmal zwei einwandfreie Lösungen vorhanden sind, man für längere Zeit versorgt ist und dann für gewöhnlich nur die sehr geringe Mühe der Anstellung der Reaktion hat. Ganz abgesehen davon scheint es mir jedoch durchaus kein triftiger Einwand gegen eine an sich brauchbare Reaktion zu sein, daß man zu ihrer Durchführung Zeit und Mühe aufwenden muß. Was sollte bei der Anerkennung solcher Grundsätze aus der Wa-R. und der Abderhaldenschen Reaktion werden! Übrigens gewinnt man rasch große Fertigkeit in der ganzen Technik und wenn man nur alle Vorschriften peinlich genau innehält, gelingen einem die Gold-Lösungen ziemlich regelmäßig.

#### Ausführung der Gold-Reaktion.

Zur Ausführung der Reaktion selbst benötigt man:

1. 0,4%ige mit frisch destilliertem Wasser hergestellte NaCl-Lösung,
2. Kurze Reagiergläser, die man sorgfältig gereinigt (kein Soda usw.), mit Wattebausch verschlossen und sterilisiert vorrätig hält.
3. Pipetten von 1,0 ccm und von 10,0 ccm, eingeteilt in  $\frac{1}{100}$  resp.  $\frac{1}{10}$  ccm, steril in Blechhülsen aufbewahrt.

Der steril aufgefangene Liquor wird in der Weise mit der 0,4%igen NaCl-Lösung verdünnt, daß in das erste Röhrchen zu 1,8 ccm NaCl-Lösung 0,2 ccm Liquor gefügt wird (= Verdünnung 1:10). In die elf anderen Röhrchen war nur je 1,0 ccm der 0,4%igen NaCl-Lösung gekommen. Man mischt nun im ersten Röhrchen die 2,0 ccm Gesamtmenge gut durch, pipettiert 1,0 ccm in das zweite Röhrchen, mischt dort wieder gut durch und transportiert 1,0 ccm weiter durch alle Röhrchen bis zum 12.; aus diesem wird der überflüssige 1,0 ccm wegpipettiert. Schließlich wird in einem 13. Röhrchen eine Kontrolle mit 1,0 ccm der 0,4%igen NaCl-Lösung angesetzt. So erhält man die Verdünnungsreihe  $\frac{1}{10}$ ,  $\frac{1}{20}$ ,  $\frac{1}{40}$  usw. bis zu  $\frac{1}{20\,000}$ ; weitere Verdünnungen sind praktisch unnötig, wenn es auch vorkommen kann, daß die Ausflockung sich noch über  $\frac{1}{20\,000}$  hinaus erstreckt. Jedes Röhrchen enthält 1,0 ccm Liquorgemisch, zu dem man je 5 ccm der Gold-Lösung gibt und umschüttelt. Eine zweite ebenso hergestellte Verdünnungsreihe des-

selben Liquors, die man des leichteren Vergleichs halber auf dem gleichen Reagierglasgestell unterbringt, erhält je 5 ccm der zweiten in der Farbe von der ersten etwas differenten Gold-Lösung. Die ganze Manipulation ist in einigen Minuten erledigt. Die Röhrchen bleiben bei Zimmertemperatur stehen; das Resultat liest man zu drei Zeiten ab; nach einigen Minuten, nach  $\frac{1}{2}$  Stunde und nach 24 Stunden. Am besten gegen diffuses Tageslicht, da bei künstlicher Beleuchtung die Unterscheidung der Farbumschläge zur Unmöglichkeit wird.

Wie anfangs ausgeführt, läßt der normale Liquor in der mit 0.4%iger NaCl-Lösung hergestellten Verdünnungsreihe die Gold-Lösung vollkommen unverändert; selbst nach tagelangem Stehenlassen findet keine Einwirkung auf die Farbe statt. Der krankhaft veränderte Liquor dagegen flockt das kolloidale Gold aus und zwar erkennt man die Grade der Ausflockung daran, daß ein ganz bestimmter Farbumschlag eintritt: die ursprünglich purpurrote Farbe der Gold-Lösung kann über blaurot, violett, blau, weißblau bis weiß umschlagen. Bei der letzten, also der intensivsten Verfärbung, setzt sich das ausgeflockte Gold als ein dunkelblauer Niederschlag in der Kuppe des Reagenzglases ab. Über die Ursache der Farbänderung herrscht noch keine Einigkeit. Prinzipiell kommen zwei Formen der Zustandsänderung der Suspensoiden in Frage: die Änderung der räumlichen Verteilung (z. B. des Teilchenabstandes) und besonders die Änderung der Teilchengröße. Im allgemeinen sind nämlich Goldsole von größerer Dispersität (d. i. Durchmesser- und Oberflächengröße der Partikel) mehr nach Blau hin gefärbt im Gegensatz zu den roten feineren Dispersoiden.

Man trägt nun das Resultat entweder in ein Schema ein, das auf der Abszisse die Verdünnungen, auf der Ordinate die sechs Farben enthält, und bekommt so leicht übersichtliche Kurven; oder man drückt den Grad des Farbumschlags durch Zahlen und Zeichen aus:

Rot	=	0	=	—
Rotblau	=	I	=	+
Violett	=	II	=	++
Blau	=	III	=	+++
Blauweiß	=	IV	=	++++
Weiß	=	V	=	+++++

Das Ablesen des Resultats nach 5 Minuten und nach  $\frac{1}{2}$  Stunde ist durchaus ratsam, da die anfängliche Kurve in der ersten halben Stunde noch oft wichtige Veränderungen erleidet. Hingegen zeigt die  $\frac{1}{2}$ stündige Kurve weiterhin keinerlei Veränderung mehr in bezug auf den Typus; es tritt im Laufe der Stunden und Tage ausschließlich eine Verstärkung des  $\frac{1}{2}$ stündigen Typs ein. Man registriert gewöhnlich nur das 24stündige Resultat.

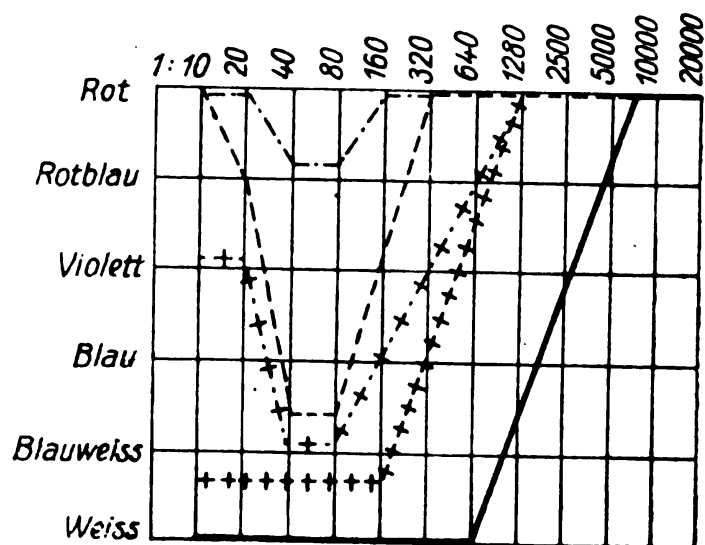
Betreffs des Zeitpunktes der Anstellung der Reaktion ist zu bemerken, daß man die Reaktion am besten in den ersten Tagen nach der Liquorentnahme vornimmt. Man kann allerdings, wenn man den Liquor steril und ohne daß er trüb wird im Eisschrank aufbewahrt, auch nach Wochen und Monaten noch das gleiche Resultat wie am ersten Tage erhalten; andererseits zeigte aber der Liquor oft schon nach einigen Tagen eine ganz andere Ausflockungskurve wie der frische Liquor, vor allem im Sinne einer Abschwächung der Stärke und Verwischung des anfänglichen Typs.

#### Bewertung des Resultats.

Die entscheidende Bedeutung der Gold-R. wurde von uns darin gekennzeichnet, daß das Ausflockungsmaximum nicht mit der stärksten Liquorkonzentration, also 1:10, zusammenfällt, sondern daß bei dem krankhaft veränderten Liquor der stärkste Grad der Ausflockung je nach der Art der Erkrankung an einer ganz bestimmten Stelle der Verdünnungsreihe liegt. Stärkere oder schwächere Konzentrationen als das Verdünnungsoptimum geben keine oder weniger intensive Ausflockungen. Man erhält also bei den verschiedenen Erkrankungen des Z-N-Ss. das Ausflockungsmaximum bei unterschiedlichen Verdünnungen und dadurch ganz charakteristische Kurventypen, die für die betreffenden Krankheiten als pathognomisch gelten dürfen. Besonders regelmäßig und äußerst wichtig ist nun das Festhalten des Ausflockungsmaximums der luischen Erkrankungen des Z-N-Ss. bei der Verdünnung  $\frac{1}{40}$  bis  $\frac{1}{80}$ . Und zwar beziehen alle Formen der Lues des Z-N-Ss. diese charakteristische Lage in ihr Maximum ein; damit ist nicht ausgeschlossen, daß bei gewissen luischen Erkrankungen das Flockungsmaximum noch eine breitere Zone wie  $\frac{1}{40}$ — $\frac{1}{80}$  einnimmt. In Fig. I ist dieses Verhalten der verschiedenen Lues-



formen anschaulich wiedergegeben. Bei der Lues II (der Lues latens) und der Tabes beschränkt sich das Maximum auf die charakteristische Lage  $1/40$ — $1/80$ ; nur die Stärke der Verfärbung unterscheidet die Tabes deutlich. Das Extrem eines ausgedehnten Maximums bildet dagegen die Paralyse, die von  $1/10$ — $1/640$  gleichmäßig bis weiß ausflockt, während die Lues cerebrospinalis eine Mittel- und interessante Sonderstellung einnimmt, indem sie anfangs den „tabischen“ und nach einiger Zeit ( $1/4$  bis  $1/2$  Stunde) einen mittelstarken „paralytischen“ Kurventypus



Paralyse-Kurve.

+ - + - anfangl.  
 +++ endgült. Kurve bei Lues cerebrosprin.  
 --- Tabes-Kurve.  
 - . - - Lues II-Kurve.

Fig. 1. Lues-Kurven bei Gold-R.

annimmt. Die anfängliche Erwartung, daß die Lues die einzige Erkrankung mit dem Flockungsmaximum  $1/40$ — $1/80$  sei, hat sich leider nicht erfüllt: es ist jetzt erwiesen, daß die multiple Sklerose zum mindesten ebenfalls bei  $1/40$ — $1/80$  (in der Regel  $1/10$  bis  $1/160$ ) ausflocken kann, wenn sie auch öfter die Gold-Lösung unverändert läßt.

Dagegen sind alle anderen Erkrankungen des Z-N-Ss. scharf von der charakteristischen Lueszone getrennt, indem bei ihnen das Maximum deutlich an stärkere Verdünnungen gebunden

ist: man bezeichnet diese Verlagerung als „Verschiebung nach oben“ oder „nach rechts“. Bei diesen nichtluischen pathologischen Liquoren bleiben die stärkeren Konzentrationen ganz unverändert und das Flockungsmaximum liegt meist bei  $1/_{320}$  bis  $1/_{1280}$ . In Betracht kommen vor allem die verschiedenen Formen der eitrigen und die tuberkulöse Meningitis (Fig. 2).

Die eitrige Meningitis zeigt — ganz gleichgültig, welcher Ätiologie sie ist — gewöhnlich eine sehr starke Ausflockung:  $1/_{640}—1/_{1280} = +++++$ ; die Stärke der Eiterbeimengung hat dabei keinen Einfluß auf die Intensität der Ausflockung. Im Gegensatz dazu ist der Farbumschlag bei der Mening. tubercul. stets

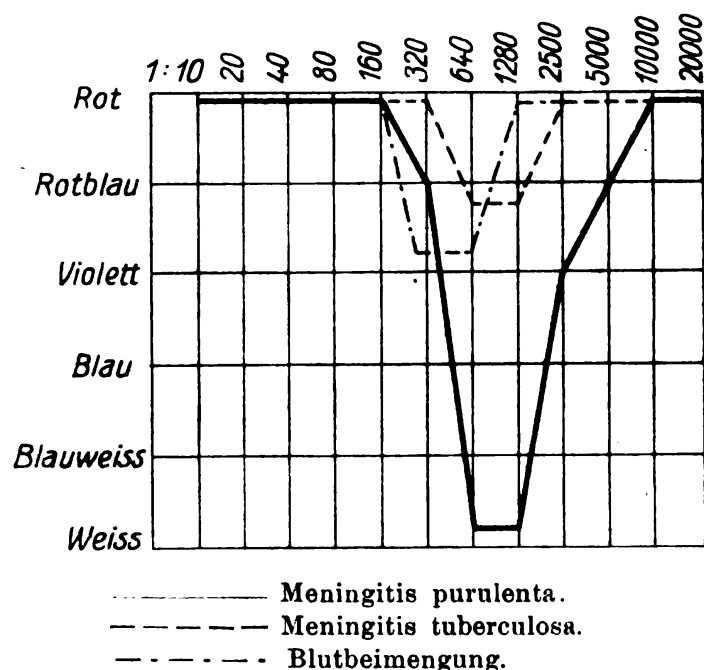


Fig. 2. Nichtluische Kurven bei Gold-R.

nur mäßig stark, durchschnittlich violett, gelegentlich einmal stärker, häufig aber noch schwächer; auch ist die Verschiebung nach rechts weniger ausgesprochen wie bei der Mening. purul. Bei schwach reagierender eitriger Meningitis ist jedoch eine Unterscheidung gegenüber der Mening. tubercul. nicht möglich. — Außer bei diesen nichtluischen Meningitiden erhält man auch bei der Blutbeimengung zum Liquor (der pathologischen oder der artefiziellen infolge der Lumbalpunktion) eine Verschiebung des

Maximums nach rechts; gewöhnlich liegt es aber schon bei  $\frac{1}{320}$  und ist nicht sehr intensiv. Die Unterscheidung zwischen einer frischen pathologischen und einer artefiziellen Blutbeimengung ist nicht möglich, dagegen läßt sich eine ältere Blutbeimengung meist abgrenzen; sie gibt eine schwächere oder überhaupt keine Ausfällung. Schließlich sei noch darauf hingewiesen, daß man bei ein und derselben Verdünnungsreihe zwei getrennte Ausflockungsmaxima erhalten kann, z. B. eines bei  $\frac{1}{40}$ — $\frac{1}{80}$  und das andere bei  $\frac{1}{320}$ — $\frac{1}{640}$ ; einen solchen Reaktionsausfall zeigt z. B. eine Blutbeimengung zu einem luischen Liquor.

Wie kommen nun diese spezifischen Kurven zustande? Es ist ohne weiteres klar, daß die Eiweißmenge nicht ausschlaggebend sein kann; sonst müßte ja gerade bei den sehr eiweißreichen eitrigen Meningitiden das Ausflockungsmaximum bei der stärksten Verdünnung liegen und nicht umgekehrt am weitesten nach „rechts“. Schon Lange hat experimentell bewiesen, daß die Verschieblichkeit des Ausflockungsmaximums durch eine verschiedenartige Mischung der gleichen Eiweißkörper bei unveränderter Gesamteiweißmenge erzielt werden kann. Und es liegt wohl auch am nächsten, solche qualitativen Unterschiede als die ausschlaggebenden Faktoren anzusehen; dabei kommt nicht nur ein verschiedenes Mischungsverhältnis in Frage, sondern wohl auch weitere Besonderheiten des physikalisch-chemischen Zustandes. Ob nach Zulozickis Ansicht „Immunitätsprozesse“ eine Rolle spielen, ist bisher unbewiesen. Immerhin spricht mancherlei dafür, daß noch ein weiteres Moment die Verschiebung und den Typus beeinflusst, vor allem macht das unterschiedliche Verhalten in ein und derselben Krankheitsklasse diese Annahme fast notwendig. Wie ist es sonst erklärlich, daß die Kurven von Tabes, Lues cerebrospinalis und Paralyse eine so abweichende Form zeigen können? A priori ist eigentlich anzunehmen, daß hier das Mischungsverhältnis der Eiweißkörper keine größeren Unterschiede zeigt, wofür ja auch das prinzipielle Festhalten aller drei Krankheitsformen an der Verdünnungszone  $\frac{1}{40}$ — $\frac{1}{80}$  spricht. Andererseits kann auch wieder die Gesamteiweißmenge keinen ausschlaggebenden Einfluß ausüben, da bei genau gleichem Gesamteiweißgehalt die verschiedenen typischen Kurven gewonnen werden können. Ja, während man im allgemeinen aus dem Ausfall der Eiweißreaktion

auf die zu erwartende Stärke der Ausflockung schließen kann, ist ein Rückschluß auf den zu erwartenden Ausflockungs-Typus unmöglich: eine schwache Eiweiß-Reaktion schließt eine paralytische Kurve nicht aus und eine starke Eiweißreaktion kann mit einer tabischen Kurve einhergehen. Man ist versucht daran zu denken, daß das Stadium der Krankheit von Wichtigkeit ist, indem der akut-entzündliche Zustand eine andere Eiweißzusammensetzung bedingte wie der chronisch-degenerative; aber auch da ergibt sich ein ganz regelloses Verhalten: einmal zeigt eine Lues cerebrospinalis im akuten Zustand eine paralytische, das andere Mal nur eine tabische Kurve usw. Daß trotzdem die Unterschiede in der Zusammensetzung des Eiweißgehalts keine bedeutenden sein können, geht auch gerade wieder aus diesem wechsellvollen Verhalten hervor. Bestände wirklich ein prinzipieller Unterschied in der Qualität des Eiweißgehalts bei Tabes, Lues cerebrospinalis und Paralyse, dann würden die drei Kurventypen eminente Bedeutung für die Differentialdiagnose gewinnen. Leider ist das aber nicht der Fall, und wenn die Ausnahmen auch keinen großen Prozentsatz ausmachen, so genügt er doch, um den Wert der Kurventypen erheblich einzuschränken.

Ähnliche Überlegungen wie bei den drei Formen der Lues des Z-N-Ss. könnte man bei der eitrigen Meningitis, der Mening. tuberc. und der Blutbeimengung anstellen in Hinsicht auf die Verschieblichkeit und den Grad des Ausflockungsmaximums. Bei allen drei Krankheiten ist das gleiche Ausflockungsergebnis möglich; andererseits besteht aber bei der eitrigen Meningitis doch die Neigung, sich weiter nach rechts zu verschieben, während bei der Mening. tuberc. und der Blutbeimengung die Ausflockung nie extrem nach rechts hinausrücken wird. Jedoch kann man umgekehrt nicht in einer nur mäßigen Verschiebung nach rechts mit Sicherheit eine tuberkulöse Meningitis sehen.

### Empfindlichkeit.

Wir haben bereits früher über vergleichende Untersuchungen betreffs der Empfindlichkeit der verschiedenen Liquorreaktionen (speziell bei den luischen Erkrankungen des Z-N-Ss.) berichtet und sind dabei besonders auf das Verhalten der Gold-R. eingegangen. Inzwischen haben mehrere hundert weitere Paralleluntersuchungen

das damalige Resultat durchaus bestätigt: die Gold-R. zeichnet sich durch einen besonders hohen Empfindlichkeitsgrad aus und übertrifft darin alle anderen Reaktionen. Bei der Paralyse und der Lues cerebrospin. sahen wir nie einen Versager, bei der Tabes nur in Ausnahmefällen, wo auch sämtliche anderen Reaktionen negativ waren. Andererseits war gelegentlich die Gold-R. die einzige positive Reaktion bei einer sicheren luischen Affektion des Z-N-Ss.; auch Kirchberg führt zwei Paralysefälle auf, wo die Verhältnisse so lagen.

Der Natur der Gold-R. entspricht durchaus die Tatsache, daß am häufigsten ein Parallelismus mit den Eiweiß-Reaktionen zu konstatieren war; wie aber schon gesagt, konnte aus der Stärke der Eiweiß-Reaktion kein Schluß auf die zu erwartende Gold-R. gezogen werden. Direkt im Widerspruch zu der Theorie der Gold-R. schienen die einzelnen Fällen von klinisch gesicherter Tabes zu stehen, wo nach dem Ausfall der Roß-Jones = Phase I-Reaktion und selbst der Pandy-Reaktion keine Spur von Eiweiß vorhanden war und dennoch eine deutliche positive Gold-R. erzielt wurde. Weniger regelmäßig, aber doch sehr häufig war das Parallelgehen der positiven Gold-R. mit einer Pleocytose; am weitesten blieb der Prozentsatz der positiven Wa-R. hinter der Gold-R. zurück. Auf diese Tatsache ist deshalb ein besonderes Gewicht zu legen, weil die Gold-R. bis zu einem gewissen Grade als eine spezifische Reaktion angesprochen werden muß (insofern sie spezifische Kurven liefert) und daher unter Umständen einen willkommenen Ersatz für die versagende Wa-R. bilden kann, während eine noch so intensive Eiweiß-Reaktion und eine noch so starke Pleocytose über die Art der Erkrankung nichts besagen.

Viel weniger bedeutungsvoll wie bei den luischen Erkrankungen des Z-N-Ss ist der hohe Empfindlichkeitsgrad der Gold-R. bei den übrigen Affektionen des Z-N-Ss. Bei den eitrigen Meningitiden nimmt die Pleocytose wohl immer die erste Stelle ein und die Gold-R. folgt neben oder hinter der Eiweiß-Reaktion; ein positiver Ausfall derselben ist regelmäßig zu beobachten, meist ist er auch sehr stark und die Verschiebung nach rechts ist sehr weitgehend. Auch bei der tuberkulösen Meningitis muß die Gold-R. in der Regel hinter anderen Reaktionen zurückstehen; und zwar ist hier meist die Eiweiß-Reaktion am ausgesprochensten. Die Gold-R. erreicht selten höhere Grade, gewöhn-

lich nur violett, und rangiert damit meist noch hinter der Pleocytose; der Grad der Verschiebung nach rechts ist sehr von der Stärke der Entzündung abhängig, in vereinzelten Fällen war die Gold-R. auch glatt negativ. — Kann hier also von einer Überlegenheit der Gold-R. keine Rede sein, so muß noch ein Gebiet erwähnt werden, wo ihre Empfindlichkeit wieder vorzügliche Resultate liefert: das ist die Blutbeimengung zum Liquor. Die positive Eiweiß-Reaktion nützt hier gar nichts, da sie durch alle möglichen Erkrankungen bedingt sein kann; rote Blutkörperchen sind nur bei frischen Blutungen zu finden und Farbänderungen des Liquor können fehlen oder anderweitig bedingt sein (Xanthochromie). Hier erhellt die Gold-R. mit ihrer typisch gelagerten Serumausflockung mit einem Schlage das Dunkel.

#### Anwendungsgebiet.

Für andere Gebiete hat die Frage nach der Empfindlichkeit der einzelnen Reaktionen keine Bedeutung; unmittelbar an sie schließt sich aber die Erörterung der Anwendungsmöglichkeit der Gold-R., die sich mit der Empfindlichkeitsfrage ja durchaus nicht deckt. Natürlich wird man in erster Linie bei der Differentialdiagnose der luischen Erkrankungen auf den Ausfall der Gold-R. Wert legen. In welcher Weise sie hier geeignet ist, die Diagnose festigen zu helfen, wurde bereits eingehend erörtert; nur Einzelheiten sind noch nachzutragen. Die Ausflockung bei  $\frac{1}{40}$  bis  $\frac{1}{80}$  kommt in geringem Grade auch bei der Lues II vor, ebenso wie die Eiweißvermehrung und die Pleocytose; nach altem Schema rechnet man diese spezifische Reizerscheinung der Meningen nicht unter die luischen Erkrankungen des Z-N-Ss. Da die Ausflockung hierbei immer nur gering ist (blaurot, nie stärker), kommt eine Verwechslung mit der „echten“ Lues des Z-N-Ss. nicht in Betracht. Bei dieser fällt der Gold-R. deshalb besondere Bedeutung zu, weil die drei Arten der luischen Affektionen des Z-N-Ss. prinzipiell ja spezifische Kurven geben; doch kommen in der Praxis so häufig Ausnahmen von der Regel vor, daß man sich auf diesen spezifischen Kurventypus nicht unbedingt verlassen kann. Nur soviel darf man bei aller Vorsicht wohl sagen: eine „paralytische“ Kurve kann sowohl bei Paralyse wie bei Lues cerebrospin. und Tabes vorkommen; bei der Differentialdiagnose

Paralyse-Hirnlues spricht eine „tabische“ Kurve gegen Paralyse; eine „paralytische“ Kurve bei Tabes läßt an eine spätere Paralyseentwicklung denken; der Übergang einer „tabischen“ Kurve in eine „paralytische“ spricht eher für Hirnlues und gegen Paralyse. während die sofortige Ausflockung von  $\frac{1}{10}$  ab weder für noch gegen Lues cerebrospin. entscheidet. — Erwähnt sei, daß die hereditäre Lues, wenn nicht dabei spezifische Erkrankungen des Z-N-Ss. bestanden (Pupillen- und Reflex-Anomalien usw.) entweder eine negative oder nur eine schwache Gold-R. wie bei der Lues II ergab. — Bei Kontrollierung der antiluetischen Therapie zeigte es sich, daß die positive Gold-R. — entsprechend ihrer hohen Empfindlichkeit — von allen Liquorreaktionen am wenigsten beeinflußt wird und auch bei ganz intensiver Behandlung nur eine geringe Abschwächung erfährt.

Bei den nichtluischen Meningitiden kann die Gold-R. zur Differentialdiagnose zwischen der Mening. tuberc. und den eitrigen Meningitiden verhelfen durch verschiedenartige Lagerung und Intensität des Ausflockungsmaximums. Die Meningitis serosa gibt eine negative Gold-R. Bei der Mening. haemorrhag. und der Haemorrhagia cerebri gibt die Gold-R. die typische Serumzacke. Besonders wertvoll kann die Gold-R. werden, wenn die Blutbeimengung zum Liquor neben einer luischen Erkrankungen des Z-N-Ss. einhergeht; dann findet sich ein doppeltes Maximum: eins als Ausdruck der Lues, das andere durch die Blutung bedingt. — Die Diagnose der multiplen Sklerose hat — wie jetzt wohl feststeht — nur geringen Vorteil von der Gold-R.; in einem großen Prozentsatz der Fälle erhielten wir typische Lueskurven („tabische“ und „paralytische“). Damit ist das Kapitel der Differentialdiagnose Lues spinalis — Sklerosis multiplex um eine Enttäuschung reicher: einzig der negative Ausfall der Gold-R. ist von Wert, indem er fast mit absoluter Sicherheit gegen Lues spinalis spricht. — Die Systemerkrankungen des Rückenmarks zeigen sämtlich eine negative Gold-R.; daher die Bedeutung der Gold-R. wegen der Differentialdiagnose gegen die luischen Erkrankungen, z. B. bei der Pseudotabes (anämische Funiculitis). Von Wichtigkeit ist noch das Gebiet der Tumoren des Gehirns und des Rückenmarks, deren Liquor niemals das kolloidale Gold ausflockt. Die Abgrenzung von der Meningomyelitis luica kann hier ganz un-

möglich sein ohne die Hilfe spezifischer Reaktionen, da das typische Verhalten der Zellen und des Eiweißgehalts (Nonnesches Syndrom) durchaus nicht immer zutrifft und auch gelegentlich im Stich lassen kann. So wurde die Diagnose eines als komprimierender Tumor imponierenden Gummis bei Versagen der Wa-R. einzig durch die positive Gold-R. gestellt. Und erst kürzlich stellte sich uns ein scheinbarer Tumor des Zervikalmarks (obere und untere Paraplegie, Sympathikuslähmung) als eine Myelitis luica heraus; der Liquorbefund war: Zellen 1, Pandy + + + +, Roß-Jones = Phase I + + +, Gold-R.  $\frac{1}{10}$ — $\frac{1}{640}$  + + + + +. Die Gold-R. ermöglichte den sofortigen Beginn der spezifischen Therapie; leider vergeblich. Die Wa-R. (0,1—1,0 + + + +) und die Autopsie bestätigten nachträglich die Diagnose. — Bei Landry'scher Paralyse und Poliomyelitis fanden wir immer negative Gold-R.; desgleichen beim Coma diabeticum und uraemicum, beim Delirium tremens und im Status epilepticus. Ebenso bei allen Geisteskrankheiten (Paralyse ausgenommen), bei der Hysterie und allen Formen der Konstitutionsanomalie.

Ist also die erfolgreiche Anwendung der Gold-R. auf gewisse Erkrankungsgebiete beschränkt, so wird man trotzdem prinzipiell bei allen Krankheiten, bei denen man überhaupt eine Liquoruntersuchung vornimmt, neben den anderen Reaktionen auch die Gold-R. ausführen. Man erlebt bei konsequenter Befolgung dieses Prinzips öfter große Überraschungen und wird für manche vergebliche Mühe belohnt. Die überwiegende Mehrzahl der Lumbalpunktionen wird allerdings ohnehin wegen des Verdachts auf Lues resp. wegen Ausschluß desselben ausgeführt; man denke nur an das Heer der verdächtigen Pupillen- und Reflex-Anomalien. Somit deckt sich das Anwendungsgebiet der Gold-R. fast völlig mit dem der Lumbalpunktion überhaupt.

#### Fehlresultate.

Daß die anfängliche Lehre von der absoluten Spezifität der Gold-R. (d. h. deren Reaktionstypen) einen empfindlichen Stoß bekommen hat, wurde schon bei der multiplen Sklerose erwähnt. Es ist aber doch nicht angängig, hierbei von einem Fehlresultat zu sprechen; solange die Leistungsfähigkeit der Gold-R. noch

2\*



nicht sicher umgrenzt war, konnte es überhaupt keine Fehlresultate geben. Unter Fehlresultat können wir also nur die Resultate verstehen, die im Gegensatz zu der heute genau festgelegten, **bedingten** Leistungsfähigkeit stehen. Und zwar sind das in erster Linie Fälle mit positiver Reaktion, wo eigentlich eine negative zu erwarten wäre; das negative Ergebnis indes an Stelle des zu fordernden positiven ist nur ein relatives Fehlresultat, da die Gold-R. genau wie die meisten anderen Reaktionen eine Grenze ihrer Leistung und daher einen gewissen Prozentsatz von Versagern hat. Auf dieses Thema wurde schon eingegangen. Die größte Wichtigkeit kommt natürlich den Fällen zu, wo die Gold-R. eine luische Erkrankung anzeigt und tatsächlich keine vorliegt. Die multiple Sklerose immer ausgenommen, haben wir einen solchen Fall nur zweimal beobachtet; sonst wurde eine „paralytische“ und eine „tabische“ Kurve nur bei sicheren luischen Erkrankungen des Z-N-Ss. erzielt. Dagegen fand sich eine leichte Lueszacke (rotblau) nicht nur bei der Lues II, sondern gelegentlich auch bei Lues latens, wenn die Wa-R. im Serum sehr stark war; wir fassen diese leichte Ausflockung als Ausdruck der allgemeinen luischen Infektion auf und verlangen bei positiver Wa-R. im Blut für den Beweis einer manifesten Lues des Z-N-Ss. eine mindestens mittelstarke (violette) Ausflockung. Gibt man der Gold-R. diese Einschränkung, so vermeidet man eine falsche Bewertung des Reaktionsausfalls fast mit absoluter Sicherheit, ohne daß doch die praktische Brauchbarkeit der Reaktion eine Einbuße erleidet. Es kommt hinzu, daß diese Einschränkung für die nach rechts gelegenen Ausflockungsmaxima nicht nötig ist, so daß man dort auch schon die schwächste Ausflockung (rotblau) mit Sicherheit differentialdiagnostisch verwerten kann.

Was den Prozentsatz der „Versager“ anbetrifft, so hält er sich, wie schon angedeutet, in verhältnismäßig engen Grenzen und steht jedenfalls erheblich hinter dem der anderen Reaktionen zurück. Am ehesten erhält man noch bei alten Tabesfällen im rein degenerativen Stadium ein negatives Resultat; mit allen anderen Reaktionen ist man dann aber in der Regel um nichts besser daran.

Es kann somit heute nicht mehr zweifelhaft sein, daß die

Gold-R. eine wirkliche Bereicherung unserer diagnostischen Methoden bedeutet und daß sie infolge ihrer „Spezifität“ wie ihrer Empfindlichkeit eine fühlbare Lücke ausfüllen hilft.

### Zusammenfassung.

Zusammenfassend ist über die Gold-R. Folgendes zu sagen:

Die theoretische Grundlage der Gold-R. ist nicht ganz geklärt; Ursache der Ausflockung ist die pathologische Eiweißvermehrung. Verschiedenheit der Ausflockungstypen scheint durch wechselndes physikalisch-chemisches Verhalten der Eiweißmenge bedingt.

Die Herstellung der kolloidalen Gold-Lösung erfordert peinlich genaues Arbeiten; bei Einhaltung aller Vorsichtsmaßregeln sinken die Schwierigkeiten auf ein geringes Maß. Eine Verwerfung der Gold-R. ist aus diesem Grunde nicht gerechtfertigt.

Die Ausführung der Gold-R. ist leicht und kurz. Unbedingt zu fordern ist die Verwendung von zwei testierten Gold-Lösungen.

Die Deutung der Resultate ist nicht weniger objektiv wie die der meisten anderen Reaktionen. Die typischen Flockungskurven haben nur relative Gültigkeit. Insbesondere ist das Urteil in betreff der multiplen Sklerose zu revidieren, die genau wie eine Lues des Z-N-Ss. reagieren kann.

An Empfindlichkeit steht die Gold-R. an der Spitze sämtlicher Liquorreaktionen. Sie bedeutet deshalb sowie wegen ihrer relativen Spezifität eine wertvolle Bereicherung unserer diagnostischen Hilfsmittel.

Die Anwendung der Gold-R. kommt für das ganze Gebiet der Liquoruntersuchung in Betracht, in erster Linie aber bei der Differentialdiagnose zwischen luischer und nichtluischer Erkrankung des Z-N-Ss.

Fehlresultate sind bei der Gold-R. äußerst selten; der Prozentsatz der Versager ist geringer wie bei allen anderen Liquorreaktionen.

## Literatur über Gold-R.

- Zsigmondy, Die hochrote Goldlösung als Reagens auf Kolloide. Zeitschr. f. analyt. Chemie 1901, Bd. 40.
- Lange, C., Die Ausflockung kolloidalen Goldes durch Cerebrospinalflüssigkeit bei luetischen Affektionen des Zentralnervensystems. Zeitschr. f. Chemotherapie, Bd. I, H. 1.
- , Über die Ausflockung von Goldsol durch Liquor cerebrospinalis. Berl. klin. Wochenschr. 1912, Nr. 19.
- Eicke, H., Die Gold-R. im Liquor cerebrospinalis. Münch. med. Woch. 1913, Nr. 49.
- Fehsenfeld, Gold-Reaktion. Med. Klinik 1918, Nr. 23.
- Jäger u. Goldstein, Die Goldsolreaktion. Zeitschr. f. d. ges. Neur. u. Psych., Bd. XVI, H. 1—2.
- Zaloziecki, A., Über den Eiweißgehalt der Cerebrospinalflüssigkeit. Deutsche Zeitschr. f. Nervenhe. 1913, Bd. 47 u. 48.
- Grulee u. Moody, Langes Colloidal Goldchlorid test of the cerebrospinal fluid. Journ. of the Amer. med. Ass. 1913, Bd. 61, Nr. 1.
- , The Lange goldchlorid reaction on the cerebrospinal fluid of infants and young children. Amer. Journ. of Children dis. Jan. 1915.
- Sippy u. Moody, The colloidal goldreaction in the diagnose of syphil. and other lesions of the centralnervous-system. Transact. of the Amer. ass. of phys. 1913.
- Kaplan u. McClelland, Journ. of the Americ. med. Assoc. 1914, Bd. 62, Nr. 7.
- Neue, Biolog. Reaktionen der syphiligen Erkrankungen des Zentralnervensystems. Deutsch. Zeitschr. f. Nervenhe. 1914, Bd. 50.
- Eskuchen, K., Die fünfte Reaktion (Gold-R.). Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psych. 1914, Bd. XXV, H. 4 u. 5.
- , Bemerkungen zu der Arbeit von Glaser usw. Neurol. Centralbl. 1914, Br. 16/17.
- Glaser, A., Zur klinischen Brauchbarkeit der Langeschen Goldsolreaktion in der Psychiatrie. Neurol. Centralbl. 1914, Nr. 11/12.
- Kafka, V., Über die Bedeutung der Goldsol-R. der Spinalflüssigkeit zur Erkennung der Lues des Zentralnervensystems. Dermat. Woch. 1914, Erg.-Heft zu Bd. LVIII.
- , Taschenbuch d. prakt. Untersuchungsmethoden usw. Springer, Berlin 1917.
- Cohen, L., Die Gold-R. im Liquor cerebrospinalis. Inaug.-Diss. München 1914.
- De Crinis u. Frank, Über die Goldsol-R. im Liquor cerebrospinalis. Münch. med. Woch. 1914, Nr. 22.
- Flesch, M. E., Die Untersuchung d. Liquor cerebrospin. mit kolloidaler Goldlösung. Zeitschr. f. d. ges. Neur. u. Psych. 1914, Bd. XXVI, S. 319.
- Rubinstein u. Schwartz, Lange's colloidal gold test as an adjunct, to the diagnosis of cerebrosp. affections. New York med. Journ. 1915, Juni.
- Oetiker, E., Erfahrungen mit der Langeschen Goldsol-R. im Liquor cerebrospin. Zeitschr. f. klin. Med. 1916, Bd. 82, H. 3—4.
- Kirchberg, P., Serologische Untersuchungen bei Geisteskranken, insbesondere bei Paralyse. Arch. f. Psych. u. Nervenkr., Bd. 57, H. 1, 1917.
- Holzmann, W., Immunitätsreaktionen bei Erkrankungen des Zentralnervensystems. Neue d. Chirurgie XII, Teil II, S. 325, herausg. von P. v. Bruns.
- Salomon u. Welles, Varieties of the goldsol test (Lange) in several loci of the cerebrospinal fluid system. Boston med. and surg. Journ. 1915, April 29.
- Swalm u. Mann, The colloidal gold test on spinal fluid, in paresis and other mental diseases. New York med. Journ. 1915, April 10.

### Berlinerblau-R.

Auf der Suche nach einer Reaktion, die von den mit der Herstellung der kolloidalen Gold-Lösung verbundenen Schwierigkeiten unabhängig macht, kam Kirchberg durch einen Hinweis von Prof. Bechhold auf die Ausarbeitung einer anderen kolloidalen Liquorreaktion, auf die Berlinerblau-R.

Die theoretischen Grundlagen der Berlinerblau-R. decken sich offenbar weitgehend mit denen der Gold-R.; jedenfalls konnten wir in mancher Beziehung einen Parallelismus zwischen beiden Reaktionen konstatieren. Wie schon der Name besagt, ist das Reagenz eine kolloidale Berlinerblau-Lösung und der pathologische Liquor ist imstande, das kolloidale Berlinerblau auszufällen, während der normale Liquor die Lösung unverändert läßt. Die Verdünnungsflüssigkeit ist in erster Linie mit Rücksicht auf die Löslichkeit der im Liquor enthaltenen Eiweißkörper zu wählen, da man wegen einer etwaigen Ausflockung der Berlinerblau-Lösung durch die NaCl-Lösung an sich weniger besorgt sein braucht. Die wirksamen ausflockenden Substanzen des pathologischen Liquors sind, wie bei der Gold-R., die Globuline und Nukleoproteide der krankhaften Eiweißvermehrung, weshalb also unter eine 0,3%ige NaCl-Lösung nicht heruntergegangen werden darf; am geeignetsten ist auch hier die 0,4%ige NaCl-Lösung.

Im Gegensatz zu der Gold-R. liefert nun aber die Berlinerblau-R. keine qualitativ unterschiedlichen Kurven, d. h. das Ausflockungsmaximum zeigt keine Verschieblichkeit. Es ist vielmehr durchaus an die stärkste Liquorkonzentration gebunden und die positiven Reaktionen unterscheiden sich einzig durch die Stärke und die Ausdehnung der Ausflockung in der Verdünnungsreihe nach „rechts“ resp. „unten“ hin; je stärker also ein Liquor die Berlinerblau-Lösung beeinflusst, um so intensiver ist die Entfärbung bei der stärksten Liquorkonzentration und bis zu um so größerer Liquorverdünnungen hin erstreckt sich diese völlige oder teilweise Entfärbung. Stets findet sich aber die maximale Ausflockung im ersten Röhrchen, d. h. bei der Verdünnung 1:10. Es ist deshalb von vornherein klar, daß infolge dieses rein quantitativen Verhaltens des Resultats die Bedeutung der Berlinerblau-R. eine ganz erhebliche Einschränkung erfährt und sie mit der Gold-R., deren größter Vorzug ja

in ihrer relativen Spezifität infolge des Zustandekommens pathognomischer Ausflockungskurven beruht, nicht wetteifern kann. Unser Versuch mit mannigfacher Variation in der Anordnung der Untersuchungsmethode ergab kein von der Originalangabe sich wesentlich unterscheidendes Resultat, weshalb von einer überflüssigen Modifikation Abstand genommen wurde. Man könnte höchstens vorschlagen, bei reichlich vorhandenem Liquor die Verdünnungsreihe 1:4, 1:8 usw. anzusetzen; dabei ergeben sich etwas stärkere und auch etwas mehr positive Resultate.

Eine kurze Zusammenfassung ergäbe also:

Der normale Liquor ist ohne Einfluß auf eine kolloidale Berlinerblau-Lösung, wobei die Rolle der Schutzwirkung des Liquors unklar ist. Dagegen flocken die Eiweißkolloide des pathologischen Liquors — die Globuline und Nukleoproteide — das kolloidale Berlinerblau aus; in der Weise, daß das Ausflockungsmaximum immer bei der stärksten Liquorkonzentration liegt, so daß man keine qualitativ, sondern nur quantitativ unterschiedlichen Ausflockungskurven erhält.

#### Herstellung des Reagens.

Die Schwierigkeiten bei der Herstellung des Reagens vertragen überhaupt keinen Vergleich mit der kolloidalen Gold-Lösung. Ein Mißraten ist scheinbar ganz ausgeschlossen. Die Vorschrift Kirchbergs lautet: 1. Herstellung der Stammlösung: 1,0 g käufliches Berlinerblau wird mit 5 ccm einer 5%igen Oxalsäure auf 100 ccm in Aq. dest. in der Kälte gelöst: die Lösung erfolgt rasch, ohne einen Rückstand zu hinterlassen. Es ist nicht nötig, das in Oxalsäure gelöste Berlinerblau durch Diffusion von der Oxalsäure zu befreien. Besondere Genauigkeit hinsichtlich des Aq. dest. und des Instrumentariums ist überflüssig.

2. Gebrauchslösung: 1,0 ccm Stammlösung wird jedesmal vor Anstellung der Reaktion mit Aq. dest. auf 10 ccm verdünnt.

Wenn auch scheinbar alle Lösungen tauglich scheinen, so ist es doch ganz angebracht, einen sicher negativen und einen positiven Liquor als Kontrolle mitgehen zu lassen.

## Anstellung der Reaktion.

Man bereitet sich eine frische 0,4%ige NaCl-Lösung und stellt damit eine Liquorverdünnungsreihe von  $\frac{1}{10}$ ,  $\frac{1}{20}$ — $\frac{1}{320}$  her (im ersten Röhrchen 1,8 ccm NaCl-Lösung + 0,2 ccm Liquor) oder von  $\frac{1}{4}$ ,  $\frac{1}{8}$ — $\frac{1}{256}$  (1,5 ccm NaCl-Lösung + 0,5 ccm Liquor). Weitere Verdünnungen haben sich als überflüssig erwiesen. Gute Durchmischung ist selbstverständlich. In jedes Röhrchen kommen sodann 5 ccm der Gebrauchslösung; darauf umschütteln. Die Ausfällung beginnt sehr bald, zumal in den ersten Röhrchen und bei stark verändertem Liquor; nach ca. 3 Stunden ist bereits die maximale Stärke erreicht, man tut aber gut, die Ablesung, wie bei der Gold-R., erst nach 24 Stunden vorzunehmen.

Der normale Liquor läßt die Berlinerblau-Lösung auch bei tagelangem Stehen unverändert und nur der pathologisch veränderte Liquor fällt das kolloidale Berlinerblau unter gewissen Bedingungen aus. Die Ausfällung bewirkt keinen Farbumschlag, sondern einzig eine Entfärbung, und man bestimmt den Grad der Ausfällung nach der Ausdehnung („Breite“) der mehr oder minder vollkommenen Entfärbung in jedem Röhrchen. Uns hat sich folgende Bewertung des Ausfällungsgrades als praktisch bewährt: man teilt die Flüssigkeitssäule jedes Röhrchens in 4 gleiche Teile ein und liest in der Weise ab:

Völlige Entfärbung der Oberschicht des I. Viertels, diffuse Entfärbung im I.—II. Viertel, unverändert III.—IV. Viertel = —.
.. .. im I. Viertel, diffuse Entfärbung im II.—III. Viertel, unverändert das IV. Viertel = ++.
.. .. im I.—II. Viertel, diffuse Entfärbung im III.—IV. Viertel = +++.
.. .. im I.—III. Viertel, Bodensatz im IV. Viertel = ++++.

Das ausgefallene Berlinerblau setzt sich bei der stärksten Ausfällung als dunkelblauer Satz in der Kuppe des Röhrchens an.

Das Alter des Liquors scheint gar keinen Einfluß auf die Stärke der Reaktion zu haben; noch nach Monaten erhielten wir das gleiche Resultat wie am ersten Tage.

## Bewertung des Resultats.

Ebenso leicht wie die Ablesung der Ausflockung gestaltet sich die Bewertung des Resultats. Da es einen qualitativen Unterschied im Reaktionsausfall nicht gibt, bleibt allein die Möglich-

keit, aus der Stärke und der Breite der Ausflockung Schlüsse zu ziehen. Meist tritt nur in den ersten 2—3 Röhrchen (bei Verdünnung 1:10) eine Ausflockung ein, nur bei sehr starker Reaktion auch noch in weiteren Röhrchen. Auch geringgradige Ausflockungen sind zu verwerten; bei normalem Liquor entfärbt sich höchstens die Oberschicht mit der Zeit ein wenig. Bei weitem die stärksten Resultate fanden sich bei der eitrigen Meningitis ( $1/10$ — $1/80$  + + + +), danach folgte die Blutbeimengung und die Paralyse mit sehr wechselndem Resultat ( $1/10$ — $1/40$  + + + + oder auch nur  $1/10$  + + + + usw.; durchschnittlich trat völlige Entfärbung in den beiden ersten Röhrchen ein). Die Lues cerebrospin. konnte wie eine starke Paralyse (bis  $1/80$  + + + +) reagieren, meist blieb es aber bei  $1/10$ — $1/20$  + + + +; die Tabes kam nur selten über  $1/10$ — $1/20$  + + + + hinaus; oft war das Resultat nur  $1/10$  + + + + oder noch schwächer. Die multiple Sklerose gab ebenfalls eine positive Reaktion von ziemlich großer Stärke; auch bei Tumoren des Z-N-Ss. fanden sich meist Ausflockungen, allerdings nur mittleren Grades.

#### Empfindlichkeit.

In erster Linie scheint der Ausfall der Berlinerblau-R. der Eiweißrhöhung parallel zu gehen. Es ist aber doch auffallend, daß auch eine Tabes mit einem verhältnismäßig geringem Eiweißgehalt eine ziemlich intensive Ausflockung bewirken kann; noch andere Gründe sprechen dafür, daß die Eiweißquantität nicht allein in Betracht kommt. Es scheint auch für die Berlinerblau-R. das Mischungsverhältnis der Eiweißkörper eine Rolle zu spielen, wenn auch in bedeutend geringerem Grade wie bei der Gold-R. Im großen und ganzen kommt eine ernsthafte Konkurrenz mit der Eiweißreaktion nicht in Betracht, ebensowenig mit der Pleocytose. Einzig der Wa-R. gegenüber zeigt sich eine gewisse Überlegenheit, indem diese erst von einem gewissen Intensitätsgrade der Ausflockung an positiv zu sein pflegt. Über das Verhältnis zu den anderen Kolloid-Reaktionen wird an anderer Stelle gesprochen werden. — Im übrigen war die Berlinerblau-R. immer erst positiv, wenn auch die meisten anderen Liquorreaktionen positiv reagierten, und zwar mindestens mittelstark. Die einzige positive Reaktion war die Berlinerblau-R. niemals.

## Anwendungsgebiet.

Von vornherein kommt die Berlinerblau-R. für das ganze Gebiet der Liquordiagnostik in Betracht. Da spezifische Kurven nicht erhalten werden, kann es sich bei ihrer Anwendung jedoch nur darum handeln, den etwaigen allgemein-pathologischen Charakter eines Liquors festzustellen, ähnlich wie das durch die positive Eiweiß-Reaktion und die Pleocytose geschieht. Wie schon erwähnt, scheint in der Regel die Eiweißmenge die Stärke der Berlinerblau-R. bestimmend zu beeinflussen, und da der Eiweißgehalt meist dem Grade der pathologischen Veränderung der Spinalflüssigkeit entspricht, so gilt dies Verhältnis auch von der Berlinerblau-R. Demzufolge erhalten wir die stärksten Ausflockungen gewöhnlich bei den eitrigen Meningitiden und bei der Paralyse. Bei den luischen Erkrankungen des Z-N-Ss. darf man, ebenso wie bei den anderen Untersuchungsmethoden, aus der Stärke der Berlinerblau-R. bis zu einem gewissen Grade auf die Art und das Stadium des luischen Prozesses schließen; doch ist dabei größte Vorsicht geboten, da von einer Regelmäßigkeit im Verhalten keine Rede sein kann. Wie erwähnt, geben auch die multiple Sklerose, die Tumoren des Gehirns und Rückenmarks, ferner die Blutbeimengung, die Epilepsie und die Arteriosklerose eine positive Berlinerblau-R. oder können sie geben, während, ähnlich der Gold-R., das Resultat bei den rein degenerativen Erkrankungen und den Psychosen ein negatives ist. Von einer differentialdiagnostischen Verwertbarkeit der Berlinerblau-R. bei den mit Liquorveränderungen einhergehenden Erkrankungen kann also, ganz abgesehen von dem Fehlen typischer Ausflockungskurven, ernsthaft nicht gesprochen werden.

## Fehlresultate.

Andererseits verbürgt eine negative Berlinerblau-R. aber durchaus noch keinen normalen Liquor. Wenn auch meist bei Liquoren mit weniger hochgradigen Veränderungen doch wenigstens das erste Röhrchen noch mehr oder minder stark entfärbt war, so gab es dennoch einen ziemlich erheblichen Prozentsatz von Versagern. Manchmal ließ selbst ein Liquor, der im übrigen starke Reaktionen gab, die kolloidale Berlinerblau-Lösung ganz



unverändert. Demnach ist also ein negativer Ausfall der Berlinerblau-R. nach keiner Richtung hin beweisend; einen gewissen Ersatz für diese geringe oder doch regellose Empfindlichkeit der Berlinerblau-R. bildet dagegen der Umstand, daß eine positive Reaktion immer das Zeichen eines irgendwie krankhaft veränderten Liquors ist. Wenigstens haben wir keine einzige Ausfällung der kolloidalen Berlinerblau-Lösung erhalten, deren Gültigkeit nicht durch den Ausfall anderer Reaktionen bestätigt wurde.

### Zusammenfassung.

Die Ursache der Ausflockung der kolloidalen Berlinerblau-Lösung scheint, ähnlich wie bei der Gold-R., die pathologische Eiweißvermehrung des Liquors zu sein.

Die Ausführung der Reaktion ist unvergleichlich einfacher wie die der Gold-R. und bietet keinerlei Schwierigkeiten.

Die Berlinerblau-R. liefert keine typischen Ausflockungskurven, sondern zeigt rein quantitative Unterschiede in ihren Resultaten. Irgendeine spezifische Bedeutung kommt der positiven Reaktion nicht zu.

An Empfindlichkeit steht die Berlinerblau-R. meist hinter anderen Reaktionen zurück; zum Eiweißgehalt besteht ein gewisser Parallelismus.

Einen besonderen differentialdiagnostischen Wert besitzt die Berlinerblau-R. nicht; der positive Ausfall ist ähnlich der pathologischen Eiweißvermehrung und der Pleocytose zu bewerten.

Versager sind bei geringgradig verändertem Liquor ziemlich häufig; eine positive Reaktion kommt nur bei pathologischem Liquor vor.

### Literatur über Berlinerblau-R.

Kirchberg, P., Serologische Untersuchungen bei Geisteskrankheiten, insbesondere bei Paralyse. Arch. f. Psych. u. Nervenkrankh., Bd. 57, H. 1, 1917.

### Mastix-R.

Die der Gold-R. anhaftenden Schwierigkeiten führten bereits im Jahre 1915 Emanuel zur Ausarbeitung der Mastix-R. Er ging dabei von den Untersuchungen Neißers und Friedemanns aus, die gezeigt hatten, daß die anorganischen Kolloide, wie die Zsigmondy'sche Gold-Lösung, durch Eiweiß vor der Ausflockung durch Elektrolyte geschützt werden, daß aber in gewissen Konzentrationen die Eiweißkörper selbst imstande sind, die Kolloide auszufüllen. Praktisch angewandt hieß das also, daß der normale Liquor eine Mastix-Emulsion vor der fällenden Wirkung einer Salzlösung schützt (= negative Reaktion), daß aber die Eiweißvermehrung des pathologischen Liquors die Schutzwirkung aufhebt und die Mastix-Emulsion ausflockt (= positive Reaktion). H. Sachs hat sich dann besonders um die Klärung der theoretischen Grundlage verdient gemacht und auf die sich daraus ergebenden praktischen Folgerungen hingewiesen, während Jakobsthal und Kafka eine Verbesserung der ursprünglichen Emanuelschen Versuchsanordnung angaben. Das Verdienst der Ausarbeitung der neuen Methode gebührt selbstverständlich Emanuel, was im Hinblick auf die diesbezügliche Kontroverse (Berl. klin. Woch. 1916, S. 327) besonders hervorgehoben sei.

H. Sachs zeigte vor allem, in welchem hohem Maße der Grad der Salzeempfindlichkeit einer Mastix-Emulsion von der Schnelligkeit abhängig ist, mit der man die alkoholische Mastix-Lösung in das Aq. dest. bläst. Je rascher man diese Verdünnung vornimmt, um so empfindlicher ist die Emulsion gegenüber der Fällungswirkung der Salze, während man bei tropfenweiser, „fraktionierter“ Zusetzung des Wassers zur Mastix-Lösung eine weniger empfindliche, stabilere Emulsion erhält. Folgerichtig wird man bei sehr empfindlicher Mastix-Emulsion eine um so geringere Kochsalzkonzentration verwenden müssen, um noch eine Schutzwirkung durch den normalen Liquor zu erhalten. Praktische Versuche haben dann zweifellos ergeben — auch wir haben die Versuchsanordnung in jeder möglichen Weise variiert —, daß die Resultate in hohem Grade von der Salzeempfindlichkeit abhängig sind, und zwar in der Weise, daß bei zu hoher Salzeempfindlichkeit der Mastix-Emulsion

die Vortäuschung positiver Resultate fast die Regel ist, während mit der Herabsetzung der Salzempfindlichkeit nicht nur Fehlresultate vermieden werden, sondern obendrein auch noch die positiven Reaktionen eine Verstärkung erfahren.

Der große Wert der Mastix-R. besteht nun darin, daß die pathologisch vermehrten Eiweißkörper die Schutzkolloidwirkung des Liquors nicht einfach aufheben und eine gleichmäßige Ausflockung der Mastix-Emulsion bewirken, sondern daß — analog den Erfahrungen mit der Gold-R. — die Ausflockung an typischen Stellen einer mit NaCl-Lösung hergestellten Verdünnungsreihe auftritt. Wir haben also nicht eine rein quantitative, sondern eine bis zu einem gewissen Grade, auf dessen Umgrenzung später noch eingegangen wird, qualitative Reaktion vor uns. Von Interesse ist nun die Frage, welche Rolle bei dem Reaktionsvorgang der NaCl-Lösung und welche der pathologischen Eiweißvermehrung zukommt. Bei dem negativen Verhalten des normalen Liquors handelt es sich ja einmal um eine Schutzwirkung, d. h. um die Fähigkeit, die fällende Wirkung der Salzlösung zu verhindern; des weiteren fehlen aber auch dem normalen Liquor ausflockende Substanzen, resp. diesen die Eigenschaften dazu. (Welche Substanz des normalen Liquors eigentlich als Träger der Schutzwirkung anzusehen ist, läßt sich mit Bestimmtheit nicht sagen; in erster Linie kommen Eiweißkörper in Frage, die ja noch in sehr geringen Mengen Schutzkolloidwirkung entfalten können.) Demgemäß kommt bei der Ausflockung der Mastix-Emulsion durch pathologischen Liquor a priori sowohl ein Fehlen der Schutzkolloidwirkung als auch die Anwesenheit von die Fällung begünstigenden Substanzen in Betracht. Daß neben dem Fehlen der Schutzwirkung auch letzteres Moment eine Rolle spielt, geht aus der Tatsache hervor, daß man schon bei Verdünnung des pathologischen Liquors mit Aq. dest. eine Ausflockung der Mastix-Emulsion erzielen kann. Allerdings ist die Ausflockung bei Zusatz einer Salzlösung ungleich intensiver, sowohl hinsichtlich der Stärke wie der Breite der Ausflockung. Danach scheint die positive Reaktion also ein Produkt der ausflockenden Wirkung des pathologischen Liquors und der zugesetzten Salzlösung, wobei natürlich als der ausschlaggebende Faktor der pathologisch veränderte Liquor anzusehen ist, während der Salzlösung die Rolle eines verstär-

kenden Momentes zukommen würde. Bei dem weitgehenden Parallelismus zwischen pathologischem Eiweißgehalt und Stärke der Ausflockung ist, wie erwähnt, in erster Linie an die Eiweißkörper als Ursache der Ausflockung zu denken; ganz wie bei der Gold-R. ist aber nicht nur die quantitative, sondern in noch höherem Grade die qualitative Änderung des Eiweißgehalts von Wichtigkeit.

In Kürze wäre die Theorie der Mastix-R. folgendermaßen zu formulieren:

- Der normale Liquor schützt eine Mastix-Emulsion vor der ausfällenden Wirkung einer Kochsalz-Lösung (Schuttkolloidwirkung). Hingegen fehlt dem pathologischen Liquor nicht nur diese Schutzwirkung, sondern er flockt auch selbst die Mastix-Emulsion aus; in verstärktem Maße geschieht das bei Zusatz einer NaCl-Lösung. Man erhält somit bei Vermischung einer Mastix-Emulsion mit einer durch NaCl-Lösung hergestellten Liquorverdünnungsreihe eine Ausflockungskurve und zwar zeigen die Kurven der verschiedenen Erkrankungen des Z-N-Ss. bis zu einem gewissen Grade einen unterschiedlichen, charakteristischen Typus. Die Herstellungsart der Mastix-Emulsion ist von entscheidendem Einfluß auf den Ausfall der Reaktionen, indem zu hohe Salzeempfindlichkeit positive Reaktionen vortäuscht; andererseits verhindern die stabileren Mastix-Emulsionen, d. h. solche mit sehr geringer Salzeempfindlichkeit, nicht nur Fehlresultate, sondern verstärken die positiven Reaktionen auch noch in typischer Weise.

Die Frage nach dem Zustandekommen der typischen Ausflockungskurven wird später erörtert werden.

#### Herstellung des Reagens.

1. Die Herstellung der alkoholischen Mastix-Lösung (Mastix-Stammlösung) erfolgt nach Emanuels Vorschrift: 10 g Mastix werden in 100 ccm Alkoh. absol. gelöst, nach einigen Stunden Stehens wird die Lösung filtriert. Sie ist unbegrenzt haltbar.

2. Für den Gebrauch wird 1 ccm der Stammlösung mit 9 ccm

Alkoh. absol. vermischt und in 40 ccm Aq. dest. eingeblasen. Diese Verdünnung muß jedesmal frisch bereitet werden; besondere Vorsichtsmaßregeln wegen des Aq. dest. und der Instrumente sind nicht nötig.

Von entscheidender Wichtigkeit ist dagegen — wie bereits ausgeführt — die Schnelligkeit, mit der die alkoholische Mastix-Lösung in das Wasser geblasen wird. Die Salzeempfindlichkeit der erzielten Mastix-Emulsion ist um so höher, je rascher dieses geschieht. Mit solchen hochgradig salzeempfindlichen Mastix-Emulsionen erhält man jedoch fast regelmäßig positive Resultate vorgetäuscht, d. h. sie sind völlig unbrauchbar. Nur Mastix-Emulsionen mit geringer Salzeempfindlichkeit kommen daher für die Anstellung der Reaktion in Betracht. Diese erhält man aber nur, wenn man die Verdünnung „fraktioniert“ herstellt, man läßt entweder die 1% alkoholische Mastix-Lösung aus der Pipette ganz langsam tropfenweise unter Umschütteln in die 4fache Menge Aq. dest. fließen, so daß man dazu ca.  $\frac{3}{4}$ —1 Minute benötigt, oder noch besser, man gibt das Aq. dest. langsam ohne Druck mit der Pipette zur Mastix-Lösung. Auf diese Weise erhält man die trübsten und stabilsten Emulsionen, während die rasch hergestellten hochsalzeempfindlichen bedeutend weniger getrübt erscheinen.

Naturgemäß gleicht eine Emulsion nie völlig der anderen, da kleine Differenzen in der Herstellung ganz unvermeidlich sind; praktisch ist das aber ohne Bedeutung, wenn überhaupt nur fraktioniert gearbeitet wird. Es ist nicht nötig, die Gebrauchslösung vor der Benutzung mit sicher normalem und pathologischem Liquor zu testieren, da einem der noch zu beschreibende Vorversuch hinreichend Aufklärung über die Stabilität der Mastix-Emulsion gegenüber der Salzwirkung gibt. Jedoch hat sich uns die Verwendung von zwei Mastix-Emulsionen, deren Verdünnung mit etwas verschiedener Schnelligkeit vorgenommen wurde und deren Salzeempfindlichkeit infolgedessen eine ungleiche ist, als sehr wertvoll bewährt, indem das Resultat der einen Verdünnungsreihe das mit der anderen Mastix-Emulsion gewonnene oft deutlicher erläuterte; in der Weise, daß die eine Ausflockungskurve noch charakteristische Erscheinungen aufwies, welche die andere nicht zeigte. Dabei brauchte die ganz langsam fraktionierte Mastix-Emulsion durchaus nicht immer das bessere, d. h. typischere Re-

sultat zu liefern; häufig zeigte sich auch die mäßig langsam fraktionierte Emulsion als die feiner differenzierende. Der anfangs von uns geübte Brauch, auch eine rasch verdünnte Mastix-Emulsion als weiteren Vergleich zu benutzen, zeigte keinerlei praktischen Wert und wurde daher fallen gelassen.

#### Anstellung der Reaktion. Nach Emanuel.

Emanuel selbst führt die Reaktion folgendermaßen aus: 0,5 ccm Liquor werden mit 1,5 ccm einer 1,25%igen NaCl-Lösung gemischt. Drei weitere Röhrchen werden mit 1,0 ccm der NaCl-Lösung beschickt, worauf durch Übertragung von 1 ccm Liquorgemisch in das jeweilig nächste Röhrchen 4 Verdünnungen hergestellt werden (0,25—0,125—0,062—0,031 ccm). Zu je 1 ccm dieser Verdünnungen kommt 1 ccm der Mastix-Emulsion; in ein fünftes Röhrchen kommt 1 ccm 1,25%ige NaCl-Lösung + 1 ccm Mastix-Emulsion (Kontrolle). Umschütteln. Bei normalem Liquor bleiben Röhrchen 1—4 unverändert, im 5. Röhrchen wird das Mastix durch das Salz ausgeflockt. Bei pathologischem Liquor tritt dagegen in allen 5 Röhrchen Ausflockung ein und zwar gibt es da die verschiedensten Übergänge: bei schwächster Reaktion flockt Röhrchen 4, bei mittelstarker 3 und 4, bei starker 1 sowie 3 und 4 und bei stärkster Reaktion flocken Röhrchen 1—4.

#### Nach Jacobsthal-Kafka.

Diese ursprüngliche Methode Emanuels haben Jacobsthal und Kafka in zweierlei Hinsicht modifiziert: einmal arbeiten sie mit einer viel längeren Verdünnungsreihe, nämlich  $\frac{1}{4}$ ,  $\frac{1}{8}$  usw. bis  $\frac{1}{8000}$ ; sodann benutzen sie keine konstante NaCl-Konzentration (1,25%), sondern titrieren in einem Vorversuch die Empfindlichkeit der Gebrauchs-Mastix-Emulsion gegenüber verschiedenen Kochsalzkonzentrationen und wählen danach die zu benutzende NaCl-Konzentration aus. — Die alkoholische Mastix-Lösung wird nach Emanuels Angabe hergestellt; die Gebrauchsemulsion ebenfalls, jedoch mit dem Unterschied, daß man die alkoholische Mastix-Lösung mit der Pipette langsam — in ca. 50 Sekunden — in das Aq. dest. fließen läßt.  $\frac{1}{2}$  Stunde „Reifungszeit“ vor Benutzung. Die Titration geschieht mit Koch-

salzlösungen von 0,1—1,5%, je 1 ccm Kochsalz-Lösung + 1 ccm Mastix-Emulsion. Jedes Röhrchen 4mal aus dem Handgelenk schütteln und das Resultat gegen diffuses Tageslicht ablesen. Es werden 5 Grade der Trübung ( $T_0$ — $T_4$ ) und 3 Grade der Ausfällung (+, ++, +++) unterschieden, dazwischen ein Grenzresultat. — Zum Hauptversuch wählt man nun die letzte noch nicht trübende (a) und die erste ausflockende (b) NaCl-Konzentration aus, bezeichnet die damit gewonnenen Kurven entsprechend als a- und b-Kurve. Die Verdünnung des Liquors geschieht wie bei der Gold-R. in 12 Röhrchen, jedoch in der Verdünnung  $\frac{1}{4}$  bis  $\frac{1}{8000}$  (nur bei Liquormangel  $\frac{1}{10}$ — $\frac{1}{20000}$ ); nach Zusatz von je 1 ccm Mastix-Emulsion wird 4mal aus dem Handgelenk gleichmäßig geschüttelt. Als Kontrolle dienen die betreffenden Röhrchen des Vorversuchs; das Resultat wird nach 24stündigem Stehen bei Zimmertemperatur abgelesen und in einem Schema registriert (wie bei der Gold-R.).

Wir haben uns bei den Untersuchungen ziemlich eng an die Vorschrift von Jacobsthal-Kafka gehalten, die der Emanuels gegenüber schon deshalb den Vorzug verdient, weil man infolge der längeren Verdünnungsreihe besser differenzierte Kurvenbilder erhält. Eine weitere Verbesserung ist unzweifelhaft der Vorversuch zur Titrierung der Salzeempfindlichkeit der Mastix-Emulsion: die Möglichkeit der Vortäuschung positiver Reaktionen durch zu große Salzeempfindlichkeit ist damit behoben. Bei der fraktioniert hergestellten Mastix-Emulsion tritt die Ausfällung in der Regel allerdings bei der 1,25%igen NaCl-Konzentration ein, weshalb Emanuel ja auch diese Konzentration wählte; aber das geschieht doch durchaus nicht immer. Besonderen Wert gewinnt die Titrierung ferner dann, wenn man nach unserem Vorschlage mit zwei unterschiedlich fraktionierten Mastix-Emulsionen arbeitet. Die Befürchtungen von Sachs hinsichtlich des Wechsels der verwendeten NaCl-Konzentration sind offenbar grundlos; im Gegenteil hat sich uns die Feststellung und Benutzung der ersten ausfällenden NaCl-Konzentration in Vergleichsuntersuchungen als ein großer Vorteil gegenüber dem starren Festhalten an der 1,25%igen NaCl-Konzentration erwiesen. Flockte z. B. die 0,9%ige NaCl-Konzentration bereits aus; so zeigte die damit erhaltene Kurve ein ungleich feiner differenziertes Bild wie die mit der 1,0%igen und der 1,25%igen NaCl-Lösung gewonnenen.

Zumal beim Arbeiten mit zwei Mastix-Emulsionen von verschiedener Salzempfindlichkeit ist der Wechsel der benutzten NaCl-Lösung direkt notwendig, wenn man alle Vorteile aus der Reaktion herausholen will. Andererseits haben wir jedoch von der Verwendung des letzten noch nicht trübenden NaCl-Konzentration trotz sehr zahlreicher Versuche keinerlei Vorteil gesehen; denn gerade bei den Fällen, wo das Resultat der Mastix-R. die Diagnosenstellung unterstützen sollte, versagte jene Verdünnung immer glatt. Mehrfach angestellte Paralleluntersuchungen mit Verdünnungen von sämtlichen NaCl-Konzentrationen erwiesen schlagend, daß die optimale Konzentration unbedingt die erste ausfällende ist; die schwächeren und die stärkeren Konzentrationen gaben entsprechend schwächere und stärkere Flockungs-Kurven, an denen aber die charakteristischen Einzelheiten, die für die Entscheidung der Diagnose so wichtig sind, gar nicht oder schlecht zum Ausdruck kamen. Hingegen zeigte sich uns — wie bereits erwähnt — die Verwendung einer zweiten Mastix-Emulsion von verschiedener Salzempfindlichkeit als äußerst wertvolle Hilfe, so daß wir endgültig zu einer Modifikation der Jacobsthal-Kafkaschen Methode übergegangen sind; d. h. anstatt die Reaktion mit einer Mastix-Emulsion und mit zwei NaCl-Konzentrationen anzustellen, ist es weit vorteilhafter, zwei Mastix-Emulsionen von verschiedener Salzempfindlichkeit (die also mit unterschiedlicher Fraktionierung hergestellt wurden) mit je der ersten ausfällenden NaCl-Konzentration zu benutzen. Wir können diese Versuchsanordnung allen Untersuchern angelegentlich empfehlen; sie bedeutet gegenüber der Methode von Jacobsthal und Kafka nur die geringe Mehrarbeit der Herstellung einer zweiten Mastix-Emulsion und deren Titrierung. Die Anstellung der Reaktion selbst ist um nichts zeitraubender, da ja die Ansetzung der zweiten Verdünnungsreihe mit der letzten nicht trübenden NaCl-Konzentration in Wegfall kommt.

Bezüglich der Brauchbarkeit der fraktioniert hergestellten Mastix-Emulsion ist zu sagen, daß man so gut wie niemals eine verwerfen muß, da ja alle eine geringgradige Salzempfindlichkeit zeigen werden. Immerhin kann es vorkommen, daß die erste fällende Konzentration aus irgendeinem unbekannten Grunde eine verhältnismäßig niedrige ist; um ganz sicher zu gehen, haben wir



solche Mastix-Emulsionen verworfen und nur solche benutzt, die im Vorversuch frühestens bei 0,7%iger NaCl-Konzentration Ausfällung zeigten. Meist ergaben sich ohnehin NaCl-Konzentrationen von 1,0—1,25%. — Da es sich bei der Verarbeitung vieler Spinalflüssigkeiten oder bei umfangreichen Versuchen immer mal ereignen kann, daß die Mastix-Emulsion einige Stunden alt wird, haben wir daraufhin Untersuchungen angestellt, ob innerhalb dieser Zeit eine Änderung der Salzeempfindlichkeit der Mastix-Emulsion eintritt; das Ergebnis zeigte keine Differenz zwischen der frischen und der einige Stunden alten Emulsion. Hingegen war nach 24 Stunden eine Änderung der Salzeempfindlichkeit zu konstatieren, so daß man also prinzipiell mit nur frischer Mastix-Emulsion arbeiten sollte.<sup>1)</sup> — Als unbrauchbar müssen selbstverständlich solche Mastix-Emulsionen bezeichnet werden, die bei der Titrierung keine mit den steigenden NaCl-Konzentrationen allmählich sich verstärkende Trübung, resp. Fällung, also bei graphischer Registrierung eine nach rechts abfallende Kurve zeigen, sondern bei denen sich Trübungen und Fällungen in regelloser Reihenfolge finden. — Besonderes Gewicht ist noch darauf zu legen, daß das Umschütteln ganz gleichmäßig geschieht, eine unterschiedliche Behandlung in dieser Beziehung kann das Resultat unbrauchbar machen.

Die Besichtigung der Röhrchen geschieht am besten gegen diffuses Tageslicht, künstliches Licht ist ganz ungeeignet. Wenn auch die Bewertung der Trübungs- und Fällungsgrade von der individuellen Veranlagung abhängig ist, so ist die sich daraus ergebende Fehlerquelle doch recht gering, zumal gewöhnlich nicht die etwas schwerer zu beurteilenden Trübungsgrade, sondern die vollständigen Ausflockungen in Betracht kommen. Die Abgrenzung der 5 Trübungsgrade ist eine Sache der Übung, für die Fällungen kann man eine ganz objektive Bemessung anwenden. Bei dem Grenzstadium zwischen stärkster Trübung und beginnender Fällung schweben die Mastixpartikel in der stark getrüben Flüssigkeit, ohne sich aber richtig abzusetzen; bei Fällung I ist eine vollkommene Ausflockung eingetreten, die Flocken befinden sich aber größtenteils an der Oberfläche der ganz leicht getrüben Flüssigkeit; bei Fällung II ist die Flüssigkeit wasserklar, die

---

<sup>1)</sup> Die „Reifungszeit“ muß natürlich abgewartet werden.

Mastixflocken haben sich unten im Röhrchen gesammelt, nehmen aber noch ein erhebliches Volumen ein; bei Fällung III endlich haben sich die Mastixflocken als kompakte, wenig umfangreiche Masse in der Kuppe des Röhrchens abgesetzt.

### Bewertung der Resultate.

Der normale Liquor wirkt, wie gesagt, als Schutzkolloid gegenüber der fällenden Wirkung der NaCl-Lösung. Doch bleibt die Mastix-Lösung nicht durch die ganze Verdünnungsreihe hindurch unverändert, sondern es tritt bei Verdünnung  $\frac{1}{4}$  bis ca.  $\frac{1}{500}$  eine mehr oder minder starke Trübung ein, worauf ein allmählicher Abfall der Kurve bis zu Fällung I bei  $\frac{1}{8000}$  folgt (Fig. 3); dieses Verhalten ist durch die Abnahme der Schutzkolloidwirkung infolge der zunehmenden Verdünnung des Liquors ohne weiteres erklärbar. Die Verwechslung mit einem pathologischen Liquor kommt nicht in Betracht. Ganz wie bei der Gold-R. beruht auch der Wert der Mastix-R. darauf, daß bei krankhaft verändertem Liquor das Ausflockungsmaximum nicht immer bei der stärksten Konzentration liegt, sondern daß es eine ganz verschiedene optimale Verdünnung wählen kann. Wenn nun auch gewisse Vergleichsmomente mit der Gold-R. bestehen, so hat sich doch gezeigt, daß die anfängliche Annahme einer direkten Analogie zwischen den beiden Reaktionen nicht mehr aufrecht zu erhalten ist. Das zeigt sich schon gleich bei den luischen Erkrankungen des Z-N-Ss., die das Hauptanwendungsgebiet der Mastix-R. darstellen. Das Charakteristikum der luischen Erkrankungen im allgemeinen bildet eine starke Ausflockung etwa um  $\frac{1}{4}$ — $\frac{1}{32}$ ; darauf folgt eine erhebliche Abnahme des Flockungsgrades in der Zone von ca.  $\frac{1}{128}$ — $\frac{1}{500}$ , worauf sich abermals eine starke Ausflockung mit dem Maximum bei  $\frac{1}{8000}$  anschließt. Wir haben also zwei Ausflockungsmaxima vor uns, die durch eine „negative Phase“ getrennt sind. Die Stärke und Breite der beiden Maxima sowie die Höhe der negativen Zacke richtet sich einmal nach der Art der luischen Erkrankung und andererseits nach dem Grade der Liquorveränderung. Ganz wie bei der Gold-R. können wir im allgemeinen die Reihenfolge: Paralyse, Lues cerebrospinalis, Tabes, Lues II beobachten, in der Weise, daß die Paralyse die stärksten und ausgedehntesten Ausflockungen liefert. In erster Linie ist aber nicht die Stärke, son-

dem der Typus der Ausflockungskurve das Ausschlaggebende. Kafka gebraucht mit Vorliebe den Ausdruck „Lueszacke“ und zeichnet in seinen typischen Kurven die erste Ausflockung auch als Zacke, indem die stärksten Liquorkonzentrationen ( $1/4—1/8$ ) eine etwas weniger starke Ausflockung geben wie die darauf folgenden ( $1/16—1/32$ ). Wir konnten diese Beobachtung nur in wenigen Fällen bestätigen; in der Regel war die Aus-

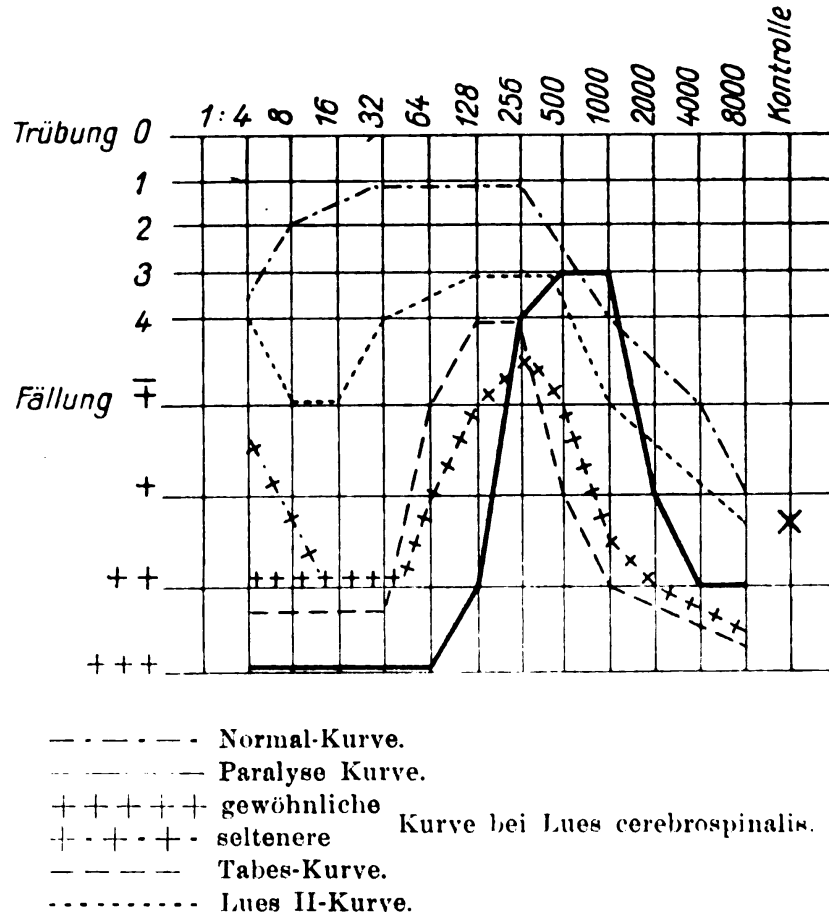


Fig. 3. Lues-Kurven bei Mastix-R.

fällung bei allen Anfangskonzentrationen gleich stark, so daß sich eine gerade Linie, aber keine Zacke ergab (wie Kafka selbst sie auch für die Paralyse zeichnet). Am ehesten fand sich die „Lueszacke“ noch bei schwach reagierenden Tabesfällen und bei Lues II; nach unseren Erfahrungen kommt daher der „Lueszacke“ keine typische Bedeutung zu, das Charakteristikum der luischen

Erkrankung scheint uns vielmehr in der „negativen Phase“ zu bestehen, welche die beiden Fällungsmaxima trennt. Mit ausnahmsloser Regelmäßigkeit haben wir dieses Verhalten bei allen luischen Erkrankungen beobachtet, ganz unabhängig von der Stärke der Gesamtreaktion. Die Lage der „negativen Phase“ ist sehr konstant, je stärker der Reaktionsausfall ist, um so mehr rückt sie im allgemeinen nach rechts, eine Folge der größeren Breite des ersten Fällungsmaximums. Im Durchschnitt

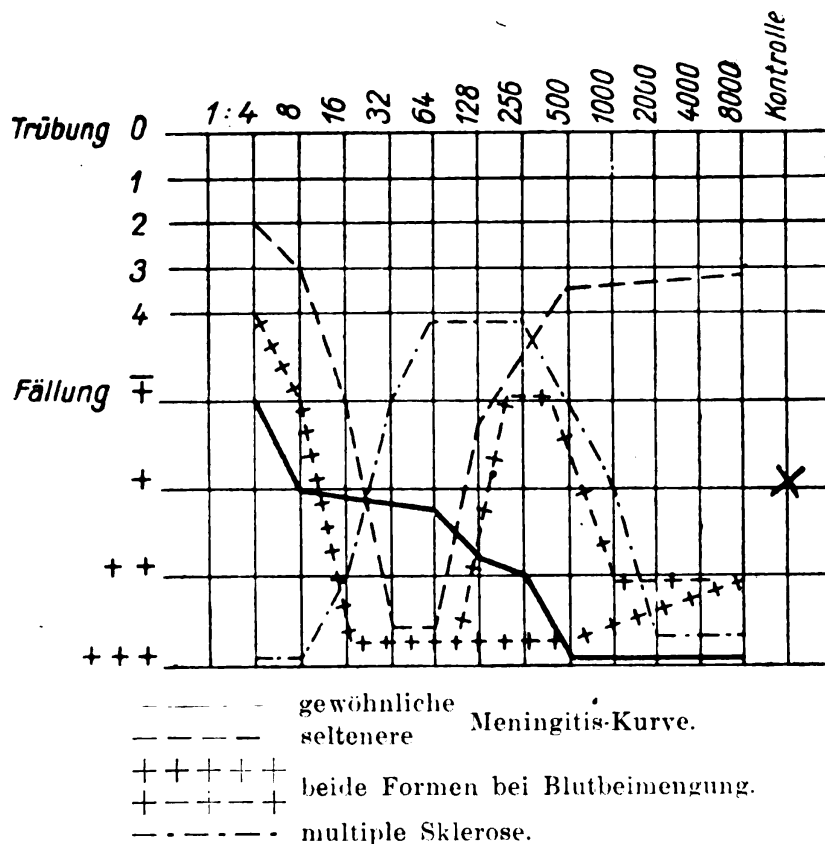


Fig. 4. Nichtluische Kurven bei Mastix-R.

zeigte dieses Maximum folgende Stärke und Breite: Paralyse =  $\frac{1}{4}$ — $\frac{1}{64}$  Fällung + + +, Lues cerebrospin. =  $\frac{1}{4}$ — $\frac{1}{32}$  Fällung + +, Tabes =  $\frac{1}{4}$ — $\frac{1}{32}$  Fällung + + (zuweilen =  $\frac{1}{8}$ — $\frac{1}{16}$  Fällung  $\mp$ ), Lues II =  $\frac{1}{8}$ — $\frac{1}{16}$  Fällung  $\mp$ . Die „negative Phase“ zeigte meist eine umso steilere und höhere Form, je stärker die Reaktion ausfiel; das zweite Fällungsoptimum war ganz von der Form des ersten Fällungsoptimums und der negativen Phase bedingt.

Auch die Mastix-R. hat in der Frage der Differentialdiagnose zwischen Lues spinalis und multipler Sklerose versagt: alle Fälle von multipler Sklerose (darunter 2 durch Autopsie bestätigte) lieferten typische Lueskurven.

Die anderen Erkrankungen des Z-N-Ss. unterscheiden sich insofern prinzipiell von den luischen Erkrankungen, als das Fällungsmaximum nach rechts verschoben und der Kurventypus ein ganz anderer ist (Fehlen der „negativen Phase“). Die eitrigen Meningitiden — gleichgültig welcher Ätiologie — zeigten bis auf 2 Ausnahmen eine bei  $\frac{1}{4}$  mit Trübung 4 ansetzende und langsam abfallende Kurve, die gewöhnlich bei  $\frac{1}{256}$  das Fällungsmaximum +++ erreichte und darauf verblieb. Nur 2 Fälle zeigten im Gegensatz dazu einen steilen Kurvenabfall mit dem Maximum  $\frac{1}{32} - \frac{1}{64}$  = Fällung +++ und darauf folgend einen Wiederanstieg zur alten Höhe. Kafka bezeichnet diese Kurve als die typische Meningitiskurve; dem können wir uns keinesfalls anschließen, da nur 2 Ausnahmefälle diese Kurve zeigten, während bei allen anderen Fällen die von uns angegebene Kurve resultierte.<sup>1)</sup> Die tuberkulöse Meningitis lieferte keine im Typus von der eitrigen (Meningitis abweichende Kurve. Große Ähnlichkeit mit der Meningitiskurve zeigte auch die Ausflockung des blutvermengten Liquors; doch war der Abfall zum maximalen Niveau noch unvermittelter:  $\frac{1}{8}$  = Fällung +++, während bei den stärksten Verdünnungen wieder ein leichter Anstieg stattfand. Außerdem ergab sich aber bei der Blutbeimengung zum Liquor öfter ein zweiter Kurventypus, der infolge Einschaltung einer „negativen Phase“ große Ähnlichkeit mit der luischen Kurve zeigte. Demzufolge war das Resultat bei Blutbeimengung zum luischen Liquor ganz widersprechend: bald verwischte die Serumkurve die Lueskurve, insbesondere die negative Phase, vollständig; bald ergab sich eine reine „Lueskurve“, bei der dann der Anteil der Lueswirkung nicht von dem der Blutbeimengung zu unterscheiden war. Bei mehreren Tumoren des Z-N-Ss. trat übereinstimmend eine Ausfällung bei den stärksten Liquorkonzentrationen auf, die nach rechts allmählich anstieg und auf einem

<sup>1)</sup> Als dritter Typus fand sich in letzter Zeit häufig ein steiler Kurvenabfall mit Maximum  $\frac{1}{16} - \frac{1}{256}$  und geringem Wiederanstieg bei  $\frac{1}{500} - \frac{1}{1000}$  (Fällung +) mit folgendem abermaligen Abfall.

ziemlich hohen Niveau verblieb. Damit ist die Aufzählung der halbwegs regelmäßigen Kurventypen erschöpft.

Der Erörterung bedarf nunmehr das Zustandekommen dieser verschiedenen, charakteristischen Ausflockungskurven, insbesondere das des doppelten Fällungsoptimums bei den luischen Erkrankungen. Im allgemeinen muß — wie oben bereits erwähnt wurde — die pathologische Eiweißvermehrung des Liquors als Träger der Ausflockungswirkung angenommen werden, insbesondere ist dabei das physikalisch-chemische Verhalten der Eiweißkörper von Einfluß auf die Stärke und den Charakter der Ausflockung. Denn nur durch qualitative Unterschiede läßt sich bei quantitativ gleichmäßigem Verhalten der Eiweißkörper das Zustandekommen ganz differenter Kurven erklären; zumal die Möglichkeit einer starken Ausfällung bei geringem Eiweißgehalt und andererseits einer schwachen Ausflockung bei erheblich höherem Eiweißgehalt läßt sich nur durch qualitative Unterschiede der Eiweißmenge deuten. Das Zustandekommen der zwei Fällungsoptima bei den luischen Erkrankungen erfordert aber notwendig eine weitere Erklärung, zumal diese Tatsache theoretisch von größtem Interesse ist. Sind die Träger der die erste Ausfällung bewirkenden Eigenschaft von denen der zweiten Ausfällung im Wesen scharf zu unterscheiden oder handelt es sich bei den betreffenden Lumbalpunktaten um die Anwesenheit zweier gleicher Faktoren (Eiweißkörper), bei denen nur gewisse Eigenschaften (Ausflockung bei verschiedenen Verdünnungsgraden) differieren? Die naheliegende letzte Möglichkeit trifft offenbar so einfach nicht zu; denn bei Verwendung geringerer NaCl-Konzentration erfährt das zweite Fällungsoptimum im Verhältnis zum ersten eine viel bedeutendere Abschwächung und kann oft ganz schwinden. (Hingegen können wir die Angabe von Sachs, daß bei Verwendung von fraktioniert hergestellter Mastix-Emulsion aber gleichbleibender NaCl-Konzentration die zweite Fällungszone dem Nachweis entgeht, keineswegs bestätigen. Ganz im Gegenteil zeigte unter diesen Bedingungen die zweite Fällungszone sogar eine ganz besondere Stärke.) Eine Abhängigkeit von der NaCl-Konzentration besteht also sicher, fraglich ist nur die Art derselben. Möglicherweise ist bei dem 2. Fällungsoptimum die NaCl-Lösung das wirksame Moment, das aber erst durch die Anwesenheit gewisser Eiweißkörper in Erscheinung treten kann oder doch

durch sie verstärkt wird. Diese Ansicht findet eine gute Stütze in der Tatsache, daß auch der normale Liquor bei den stärkeren Verdünnungen eine zunehmende Salzfällung zeigt, die gewöhnlich aber weniger intensiv ist.' Die zwischen den beiden Ausflockungszonen gelegene „negative Phase“ ließe sich am einfachsten dahin deuten, daß auf dieser Strecke (Verdünnungszone) die normale Schutzkolloidwirkung des Liquors die Wirksamkeit der fällenden Substanzen ganz oder teilweise aufhöbe, oder es wäre in dem Liquor ein besonderer, die Hemmung der Salzflockung hervorrunder Faktor anzunehmen, dessen Wirksamkeit in den beiden Ausflockungszonen durch fällende Substanzen illusorisch gemacht würde. Die letztere Annahme erscheint jedoch in Anbetracht der Schutzkolloidwirkung des normalen Liquors unnötig und gezwungen; denn es ist nicht einzusehen, warum der pathologische Liquor den Charakter des Schutzkolloids nicht neben anderen Eigenschaften beibehalten sollte.

Am ungezwungensten ließe sich demnach das Zustandekommen des doppelten Ausflockungsmaximums bei den luischen Erkrankungen in folgender Weise erklären: der pathologische Liquor an sich behält seine Schutzkolloidwirkung bei; sie wird aber einmal bei den stärksten Liquorkonzentrationen durch die pathologische Eiweißvermehrung durchbrochen (= Fällungsoptimum I), andererseits findet nach einer Strecke, auf der die Schutzwirkung wieder mehr oder weniger stark überwiegt (= „negative Phase“) durch das Zusammenwirken von Salz und Eiweißkörpern eine zweite Ausfällung statt (= Fällungsoptimum II). — Die bei den anderen Krankheiten gewonnenen Ausflockungskurven zeigen nur ein Fällungsmaximum, für dessen Lage an verschiedener Stelle die Qualitätsunterschiede der Eiweißvermehrung eine genügende Erklärung geben.

### Empfindlichkeit.

Gleich den beiden anderen Kolloid-Reaktionen zeigt auch die Mastix-R. einen hohen Empfindlichkeitsgrad. Mit der Eiweißreaktion besteht wohl ein gewisser Parallelismus; doch war ihre Stärke durchaus nicht immer bestimmend für die Intensität und Breite des Fällungsoptimums. Sogar bei völlig negativer Eiweiß-

Reaktion konnte man gelegentlich eine positive Mastix-R. erhalten. Noch überlegener erwies sich die Mastix-R. gegenüber der Pleocytose. — Die Paralyse und die Lues cerebrospin. gaben in allen Fällen eine positive Mastix-R. (d. h. eine typische Kurve); bei der Tabes reagierte dagegen ein gewisser Prozentsatz negativ, wobei allerdings auch immer die Pleocytose fehlte und die Eiweiß-Reaktion, wenn überhaupt vorhanden, sehr schwach war. Die Wa-R. war in der Regel erst von einer gewissen Stärke der Mastix-R. an positiv; doch zeigte sich in einzelnen Fällen auch die Wa-R. als die überlegene. Im allgemeinen war das Verhältnis der Mastix-R. zu den anderen Reaktionen wohl ein ähnliches wie das der Gold-R. zu ihnen. Auch überwogen im Vergleich mit der Wa-R. die positiven Resultate doch so sehr, daß man in der Mastix-R. gleichfalls häufig einen Ersatz für die versagende Wa-R. hatte. — Die eitrigen Meningitiden gaben meist eine sehr starke Mastix-R., auch wenn der Eiweißgehalt und die Zellen nicht übermäßig vermehrt waren. Selbst bei der Mening. tuberc. erhielt man gewöhnlich auffallend starke Ausflockungen, so daß eine Konkurrenz mit der Eiweißvermehrung und der Pleocytose durchaus möglich war. Negative Reaktionen kamen bei diesen Affektionen überhaupt nicht vor, worauf besonders gegenüber dem gelegentlichen Versagen der Gold-R. hingewiesen sei. Andersereits kam die Blutbeimengung zum Liquor in den Kurven vielfach gar nicht oder in so verschiedenartiger Weise zum Ausdruck, daß hier die Mastix-R. hinter anderen Reaktionen zurücktreten muß.

#### Anwendungsgebiet.

Analog der Gold-R. besteht der Hauptwert der Mastix-R. in der Gewinnung spezifischer Kurven bei gewissen Affektionen des Z-N-Ss., insbesondere bei den luischen. Sie scheint also vor allem dazu berufen, die luischen Erkrankungen von den nichtluischen abzutrennen. Dagegen muß der Versuch, die verschiedenen Formen der Lues des Z-N-Ss. mit Hilfe der Mastix-R. differenzieren zu wollen, nach unserer Erfahrung als aussichtslos bezeichnet werden, da deren Kurven keinerlei hinreichend typische Unterschiede zeigen. Einzig die Stärke und Breite des Fällungsmaximums ist wechselnd und mit einer gewisser Wahrscheinlichkeit kann man die starken Reaktionen für



die Paralyse, die schwächeren für die Tabes in Anspruch nehmen: dieses Verhalten zeigt aber keinerlei Regelmäßigkeit und ist daher völlig unzuverlässig. Die Differentialdiagnose Paralyse — Lues cerebrospin. läßt sich mit Hilfe der Mastix-R. in keiner Weise klären. Die Lues II und die Lues hereditaria geben ziemlich regelmäßig mittelstarke Reaktionen; die Abgrenzung gegen schwach reagierende Tabesfälle ist nicht immer möglich. — Da die multiple Sklerose eine Kurve genau wie die Lues spinalis gibt, befähigt auch die Mastix-R. leider nicht zur Stellung der Differentialdiagnose. — Die eitrigen Meningitiden und die tuberkulöse Meningitis sind ebenfalls an den Kurven nicht zu unterscheiden. — Über die Schwierigkeiten der Erkennung der Blutbeimengung wurde schon das Nötige gesagt. — Bei den anderen Erkrankungen des Z-N-Ss. verhält sich die Mastix-R. gerade wie die Gold-R., negativ, mit dem einzigen Unterschiede, daß sich auch bei Tumoren oft eine ziemlich typische Ausfällung findet; inwiefern diese für Tumoren pathognomisch ist, kann erst eine größere Reihe von Untersuchungen zeigen. Von vornherein ist es wenig wahrscheinlich, daß eine derartige Krankheit auch nur einen halbwegs regelmäßigen und typischen Reaktionsausfall hervorrufen könnte.

Für die Anwendung der Mastix-R. gilt das bei der Gold-R. Gesagte: man wird ihre Hilfe nicht missen mögen, nachdem einwandfrei festgestellt ist, daß sie zum mindesten die Abgrenzung der luischen von den nichtluischen Affektionen des Z-N-Ss. mit großer Wahrscheinlichkeit ermöglicht und einen hohen Empfindlichkeitsgrad besitzt. Wenn auch noch weitere Untersuchungen den genauen Bereich ihrer Wirkungsmöglichkeit feststellen müssen, so kann man doch schon sagen, daß mit der Mastix-R. die Liquordiagnostik eine weitere wertvolle Bereicherung erfahren hat. Über das Verhältnis zur Gold-R. und die gegenseitige Bewertung dieser Reaktionen wird unten zu sprechen sein.

#### Fehlresultate.

Am bedauerlichsten ist das Versagen der Mastix-R. in der Frage der Differentialdiagnose: Lues spinalis oder multiple Sklerose. Wir erhielten bei letzterer regelmäßig den luischen Kurventypus, wobei allerdings zu bemerken ist, daß bis auf einen

Fall auch die Gold-R. in dieser Untersuchungsserie eine starke Lueskurve gab. Sicher ist ferner, daß auch die Blutbeimengung zum Liquor eine luische Kurve bewirken kann; damit ist aber die Klärung der Ätiologie einer Blutung unmöglich gemacht. Eine völlige Analogie zur Gold-R. besteht darin, daß die Mastix-R. bei der Lues latens öfter eine leichte Reaktion gab; jedoch ist es bei der Mastix-R. viel schwerer, diese als Ausdruck der allgemeinen luischen Infektion aufgefaßte Ausflockung von der bei lokalen luischen Erkrankungen des Z-N-Ss. erhaltenen Reaktionen zu unterscheiden. Man kann sich dabei durchaus nicht auf die Stärke der Reaktion verlassen; so ergaben sich mehrfach bei der Tabes schwache positive Resultate, die mit denen bei Lues latens erhaltenen völlig übereinstimmten. Es ist ohne weiteres klar, wie schwerwiegend diese Unsicherheit der Beurteilung gegebenenfalls sein kann. Wenn auch in der großen Mehrzahl der Fälle die Stärke der Ausflockung keinen Zweifel über die Bewertung des Resultats zuließ, so erleidet dennoch die Mastix-R. durch dieses Verhalten eine empfindliche Einbuße an Zuverlässigkeit. Noch unangenehmer wie diese quantitative Unzuverlässigkeit ist der Umstand, daß die Qualität der Kurven (der Typus) bei den luischen Erkrankungen durchaus nicht immer das charakteristische Bild zeigt: man erhält gar nicht selten Kurven von völliger Regellosigkeit, die in keiner Weise zu verwerten sind; meist waren es Tabesfälle, bei denen dann allerdings auch die übrigen Reaktionen nicht stark positiv waren. Und doch ist dieses regellose Verhalten schließlich noch weniger störend wie die Tatsache, daß gelegentlich eine Lues des Z-N-Ss. im charakteristischen Typus einer eitrigen Meningitis ausflocken kann. Solche Fehlresultate haben wir mehrfach verzeichnen können. Hingegen ist es — und das gibt der Mastix-R. wiederum Wert — abgesehen von der multiplen Sklerose und der Blutbeimengung eine große Seltenheit, daß umgekehrt eine nichtluische Affektion eine für Lues typische Kurve gibt. — Was die Bewertung der nichtluischen (nach rechts verschobenen) Ausflockungen anbetrifft, so ergab sich niemals eine positive Reaktion bei intaktem Z-N-S.; ihre Spezifität war nur insofern nicht ganz zuverlässig, als auch, wie eben erwähnt, bei luischer Affektion des Z-N-Ss. eine nichtluische Kurve resultieren konnte.

In bezug auf den Prozentsatz der reinen Versager, d. h. der

negativ reagierenden Fälle, steht die Mastix-R. etwa zwischen der Eiweiß-Reaktion und der Pleocytose. Dann scheiden aber noch die Fälle mit unspezifischem und unbrauchbarem Resultat aus.

### Zusammenfassung.

Die Ursache der Ausflockung der Mastix-Emulsion ist die Durchbrechung der von dem normalem Liquor dem Kochsalz gegenüber geübten Schutzwirkung infolge der pathologischen Eiweißvermehrung. Die Verschiedenheit der Ausflockungstypen ist eine Folge des wechselnden chemisch-physikalischen Verhältnis der Eiweißkörper.

Die Herstellung der Mastix-Emulsion bietet keinerlei Schwierigkeit; zu fordern ist nur die langsame, fraktionierte Verdünnung, um eine möglichst geringe Salzempfindlichkeit zu erhalten.

Zur Ausführung der Mastix-R. hat sich die Anordnung von Jacobsthal und Kafka mit Titrierung der Salzempfindlichkeit der Mastix-Emulsion in einem Vorversuch bewährt. Anstatt der Verwendung von zwei verschiedenen NaCl-Konzentrationen ist jedoch die von zwei Mastix-Emulsionen mit unterschiedlicher Salzempfindlichkeit entschieden vorzuziehen (jeweils die erste ausfällende Konzentration).

Das Ablesen des Resultats ist unschwierig; die typischen Fällungskurven haben nur sehr relative Gültigkeit; öfter sind die Ausfällungen ganz regellos.

Die Anwendung der Mastix-R. kommt für die gesamte Liquordiagnostik in Betracht; wegen der relativen Spezifität der Kurven aber in erster Linie zur Abgrenzung der luischen von den nichtluischen Erkrankungen des Z-N-Ss. Die Stellung der Differentialdiagnose der verschiedenen Luesarten gegeneinander ist mit der Mastix-R. nicht möglich.

Der Wert der Mastix-R. wird durch die Häufigkeit von Fehlresultaten herabgesetzt; der Prozentsatz der Versager ist mäßig hoch.

### Literatur über Mastix-R.

- Emanuel, G., Eine neue Reaktion zur Untersuchung des Liquor cerebrospinalis. Berl. klin. Wochenschr. 1915, Nr. 30.  
Jacobsthal, E. u. Kafka, V., Über Untersuchung des Liquor cerebrospinalis mit Mastix-Lösungen. Ärztl. Verein Hamburg, 14. Dez. 1915, Hamburg. Ärztekorrespondenz 1916, Nr. 2. Ref. Neurol. Centralbl. 1916, Nr. 7.  
Sachs, H., Über die Ausflockung von Mastix durch Liquor cerebrospinalis. Berl. klin. Wochenschr. 1916, Nr. 25.  
Kirchberg, P., Serologische Untersuchungen bei Geisteskrankheiten, insbesondere bei Paralyse. Arch. f. Psych. u. Nervenkr., Bd. 57, Nr. 1, 1917.  
Kafka, V., Taschenbuch der praktischen Untersuchungsmethoden usw. Springer, Berlin 1917.  
Urechia, C.-J. et Jorgulescu, N., L'épreuve colloïdale au mastic d'Emanuel dans le liquide céphalo-rachidien. Compt. rend. d. l. Soc. de Biolog. LXXIX, 1916, Nr. 16.  
Jacobsthal u. Kafka, Mastix-Reaktion. Berl. kl. Woch. 1918, Nr. 11.

---

### Vergleich der Kolloid-R.<sup>1)</sup>

Sowohl aus prinzipiellen wie vor allem aus praktischen Gründen erscheint im Vergleich der drei oben eingehend beschriebenen Kolloid-Reaktionen erwünscht. Ist es doch oft schon wegen der geringen Menge des zur Verfügung stehenden Liquors nicht möglich, alle Kolloid-Reaktionen auszuführen; ganz abgesehen von der Mehrarbeit. Um in einem solchen Falle die richtige Reaktion auswählen zu können, ist es aber nötig, ihren Wirkungsbereich ganz genau zu kennen. Das Ideal wäre natürlich, wenn eine Reaktion in jeder Beziehung als die beste angesprochen werden könnte; inwieweit das zutrifft, soll des weiteren erörtert werden.

### Reagens.

Von vielen Seiten wird an der Schwierigkeit der Herstellung einer einwandfreien kolloidalen Gold-Lösung Anstoß genommen. Ein großer Teil dieser Schwierigkeiten läßt sich aber schon durch richtiges Arbeiten vermeiden oder doch herabmindern. Übrigens bereitet die Herstellung einer Gold-Lösung an sich gar keine besondere Mühe; es ist nur unangenehm, daß nicht jede Gold-Lösung auch brauchbar ist. Aus dieser Möglichkeit erwächst

---

<sup>1)</sup> Literatur: Eskuchen, Die klin. Brauchbarkeit d. Kolloid-R. d. Liq. cerebrospinalis. Neurol. Centralbl. 1918, Nr. 14. — Kafka, Archiv f. Psych. (noch nicht erschienen). — Eskuchen, Die Lumbalpunktion. Urban u. Schwarzenberg (erscheint demnächst).

dann allerdings einige Arbeit; das ist nach unserem Dafürhalten aber der einzige berechtigte Vorwurf. Denn die Einwände gegen die Zuverlässigkeit der benutzten Gold-Lösung sind deshalb nicht stichhaltig, weil man sich durch Testierung mit Sicherheit davon überzeugen kann, ob eine Gold-Lösung brauchbar ist oder nicht. Unbrauchbare Gold-Lösungen sind von vornherein zu verwerfen, eine Forderung, die eigentlich nicht erst erhoben zu werden brauchte. Handelt man danach, d. h. benutzt man nur Gold-Lösungen, die ganz typische und hinreichend starke Resultate ergeben haben, dann erlebt man bei Anstellung der Gold-R. selten eine Enttäuschung.

Daß es bequemer ist, wenn die Herstellung des Reagens ausnahmslos gelingt, liegt freilich auf der Hand. Von dem Standpunkt betrachtet ist die Berlinerblau-Lösung ein ideales Reagens. Die Frage ist nur, ob die Leistungsfähigkeit auf der gleichen Stufe steht und ob mit der Zeitersparnis bei der Herstellung des Reagens etwas gewonnen wird, wenn dafür das Resultat der Reaktion an Wert entsprechend einbüßt.

Bei der Herstellung der Mastix-Emulsion liegen die Verhältnisse ganz ähnlich wie bei der Gold-R.: es ist die Prüfung der Qualität der Lösung, welche die Mühe verursacht. Ein prinzipieller Unterschied besteht freilich der Gold-Lösung gegenüber darin, daß nicht die Wirkung der Mastix-Emulsion direkt an entsprechenden Lumbalflüssigkeiten geprüft wird, sondern daß man durch Titrierung der Salzempfindlichkeit sich indirekt über ihre Leistungsfähigkeit informiert. Es darf nicht verkannt werden, daß in der Verwendung von ganz verschiedenen salzempfindlichen Mastix-Emulsionen, d. h. praktisch in dem Wechsel der NaCl-Konzentration, eine gewisse Gefahr liegt. Andererseits sind aber auch wieder die Vorteile dieser Methode unverkennbar; ganz abgesehen von der Schwierigkeit oder gar Unmöglichkeit, immer wieder Mastix-Emulsionen von ganz derselben Salzempfindlichkeit herzustellen (was bei dem Arbeiten nach Emanuels Vorschrift mit der konstanten 1,25% NaCl-Konzentration ja Voraussetzung wäre). Da zur Herstellung der Mastix-Emulsion auch noch der Vorversuch zur Feststellung der Salzempfindlichkeit zu rechnen ist (ebenso wie bei der Gold-Lösung die Testierung), dürfte die Gewinnung von brauchbaren Reagenz-Lösungen in beiden Fällen wohl die gleiche Mühe und Zeit beanspruchen; damit ist

die Frage, ob die eine Reaktion der anderen wegen der leichteren Herstellung des Reagens vorzuziehen sei, wohl abgetan.

### Anstellung der Reaktion.

Die Unterschiede in der Anstellung der eigentlichen Reaktion mit den drei Lösungen sind geringfügig. Zwischen der Gold-R. und der Mastix-R. bestehen überhaupt keine, da es auf das Gleiche hinauskommt, ob ich zwei gleichartige (Gold-R.) oder zwei verschiedenartige (Mastix-R., verschiedene NaCl-Konzentrationen) Verdünnungsreihen herstelle und sie mit zwei differenten Reaktions-Lösungen ansetze. Wenn es einen Vorteil der Mastix-R. bedeuten soll, daß man infolge des Vorversuchs den ganzen Reaktionsablauf unter Kontrolle hat, so ist demgegenüber zu bemerken, daß einmal die Testierung der Gold-Lösungen den gleichen Kontrollwert besitzen und daß man oben- und unten entsprechende Kontrollen bei jeder Reaktion mitgehen lassen kann. — Die Berlinerblau-R. zeigt sich wiederum als die einfachere, da die Ansetzung mit einem Reagenz genügt und man auch die Verdünnungsreihe abkürzen kann.

### Resultate.

Bedeutend wichtiger ist schon ein Unterschied in den verschiedenen Reaktionsresultaten. Einmal kommt dabei die bessere oder schlechtere Erkennung von positivem und negativem Resultat und die Unterscheidung der Stärkegrade in Betracht. Ich habe von vornherein nicht gefunden, daß es besondere Schwierigkeiten macht, bei der Gold-R. die Farbabstufungen auseinander zu halten. Immerhin ist das Farbenunterscheidungsvermögen individuell sehr verschieden und es mag anfangs manchem Untersucher nicht ganz leicht fallen, feinere Farbdifferenzen sicher auseinander zu halten; jedoch bringt die Übung bald größere Sicherheit und, was die Hauptsache ist, auf die ganz feinen Farbunterschiede kommt es bei der Gold-R. gar nicht an. Die praktisch verwertbaren Resultate zeigen eine mindestens mittelstarke Verfärbung, das ist violett bis blau, und deren Unterscheidung von der unveränderten roten Gold-Lösung bereitet gewiß keine Schwierigkeit, zumal bei Vergleich mit einer Kontroll-Lösung. Daß jedoch die Differenz zwischen einer negativen Mastix-

R. und einer regelrechten Ausfällung leichter festzustellen ist, soll gar nicht bestritten werden. Etwas anderes ist es aber damit, bei der Mastix-R. die Grade der Trübung und der Fällung zu beurteilen; denn die richtige Fällung kann doch nur mit den stärksten Verfärbungen der Gold-Lösung (blauweiß und weiß) verglichen werden, über deren Beurteilung ebensowenig ein Zweifel möglich ist. Man kann ohne weiteres die unveränderte Mastix-Lösung von der leichtest getrüben unterscheiden, aber es gehört große Übung dazu und bleibt auch dann eine stark subjektive Beurteilung, eine Trübung 2. und 3. oder 3. und 4. Grades auseinander zu halten. Etwas sicherer ist das Ablesen der verschiedenen Fällungsgrade, wobei man sich an gewisse objektive Zeichen (Verteilung und Volumen des Niederschlags) halten kann. Zum mindesten dürfte die Tatsache feststehen, daß die Unterscheidung der drei ersten Farben der Gold-R. (Rot—Rotblau—Violett) ebenso leicht und sicher ist, wie die Beurteilung der verschiedenen Trübungsgrade ( $T_0$ — $T_4$ ) der Mastix-R. Damit entfallen aber alle Gründe, wegen Schwierigkeiten in der Beurteilung des Reaktionsausfalls die eine Reaktion zugunsten der anderen zu vernachlässigen. — Die Berlinerblau-R. bietet den Vorteil, daß man die Stärke des Reaktionsausfalls ziemlich objektiv an der Ausdehnung der Entfärbung ablesen kann, wie das bei der Methodik beschrieben ist.

Viel höhere Bedeutung kommt aber bei der Beurteilung der Resultate dem Charakter der Reaktion, dem Typus der Kurven zu. Je ausgeprägter der Typus und je deutlicher die Abgrenzung der Kurven voneinander ist, um so leichter ist die diagnostische Verwertbarkeit. Hier soll selbstverständlich ganz objektiv nur die Unterscheidungsmöglichkeit der Kurven beurteilt werden ohne Rücksicht auf ihre diagnostische Bedeutung. Der Vorzug der Gold-R. besteht zum großen Teil darin, daß die „luische“ Flockungszone ganz scharf von der „nach rechts“ verschobenen Ausflockungsgruppe getrennt ist; die Möglichkeit, diese beiden Kurventypen zu verwechseln oder nur schwer unterscheiden zu können, kommt gar nicht vor. Das Gleiche läßt sich von der Mastix-R. nicht sagen; selbst bei „typischen“ Fällen hat man oft Schwierigkeit, die abgelesene Kurve auch richtig zu deuten. Das kommt daher, weil einmal die Fällungstypen überhaupt nicht so ausgesprochen sind und die Lokalisation in der Verdünnungsreihe viel

weniger scharf ist. Soweit unsere Erfahrungen im Urteil zulassen, müssen wir betonen, daß man sich mit dem Auseinanderhalten der Kurventypen bei der Gold-R. ganz bedeutend leichter tut wie bei der Mastix-R., so daß, wenn dieses Verhalten überhaupt zur Bevorzugung einer Reaktion genügt, der Gold-R. eine entschiedene Überlegenheit zukommen würde. — Da die Berlinerblau-R. nur quantitativ unterschiedliche Resultate liefert, scheidet sie bei dieser Frage aus.

### Empfindlichkeit.

Der Umfang der praktischen Verwendbarkeit der Kolloid-Reaktionen wird wesentlich mitbestimmt durch ihren Empfindlichkeitsgrad. Schon bei dem Vergleich der einzelnen Kolloid-Reaktionen gegenüber den anderen gebräuchlichen Liquor-Reaktionen zeigte sich, daß sie in bezug auf die Empfindlichkeit an verschiedener Stelle rangierten. Daraus ergibt sich ohne weiteres auch eine Verschiedenheit der Kolloid-Reaktionen untereinander. Wenn wir zum Vergleich alle positiven Reaktionen ohne Kritik der Spezifität heranziehen, so ergeben sich für die Mastix-R. nur wenig niedrigere Werte wie für die Gold-R., während die Berlinerblau-R. erst in einem deutlichen Abstand folgt. Dieses Bild verschiebt sich schon erheblich bei Berücksichtigung der Stärke des Reaktionsresultats; vor allem wird ersichtlich, daß die Tabes mit geringgradig verändertem Liquor durchgehends eine viel stärkere und deutlichere Gold- wie eine Mastix-Kurve liefert. Letztere ist oft so schwach angedeutet, daß die Abgrenzung von Lues II und Lues latens unmöglich wird. Da weiterhin der Prozentsatz der Fehlresultate bei der Mastix-R. größer ist wie bei der Gold-R., ergibt sich eine weitere Differenz der Prozentzahlen zugunsten der Gold-R. Im Punkt der spezifischen Empfindlichkeit muß also der Gold-R. eine unbedingte Überlegenheit über die Mastix-R. zugesprochen werden. Im Vergleich zu den anderen Liquorreaktionen zeigen sich allgemein beide Kolloid-Reaktionen als die feineren, während die Berlinerblau-R. etwa neben der Pleocytose steht. Die Wa-R. folgt erst hinter sämtlichen Kolloid-Reaktionen.

### Anwendung.

Es wurde immer wieder betont, daß der Hauptwert der Kolloid-Reaktionen (wenigstens der Gold-R. und der Mastix-R.)

4\*



darin besteht, daß sie nicht nur positive, sondern bis zu einem gewissen Grade spezifische Resultate liefern. Wenn also die Mastix-R. auch häufiger den Eiweiß-Reaktionen gegenüber versagte, so wird diese geringere Empfindlichkeit wettgemacht durch die Spezifität der gewonnenen Ausfällungskurven, die nicht nur die allgemeine Diagnose einer Erkrankung des Z-N-Ss., sondern oft die spezielle Diagnose möglich machen. Andererseits zeigt diese Spezifität insofern eine Beschränkung, als z. B. die Differentialdiagnose der verschiedenen luischen Affektionen des Z-N-Ss. gegeneinander nicht möglich ist. Wenn dieses Verhalten teilweise auch auf die Gold-R. zutrifft, so doch längst nicht in dem Umfange wie bei der Mastix-R. Zeigen nun schon an sich die Paralyse, Hirnlues und Tabes bei der Gold-R. oft ein verschiedenes Verhalten in der Kurvenbildung, was bei der Mastix-R. nur sehr bedingt oder gar nicht zutrifft, so kommt noch hinzu, daß praktisch die Bedeutung der unterschiedlichen Kurven bei der Mastix-R. eine noch viel weitgehendere Einschränkung wie bei der Gold-R. erfährt. Es können bei der Mastix-R. alle drei Formen der Lues ganz dieselbe Kurve geben, insbesondere zeigt die Lues cerebrospinalis nie ein typisches Verhalten, während die Gold-R. doch mit einem gewissen Wahrscheinlichkeitsgrad an den für die drei Formen der Lues typischen Kurven festhält, die Paralyse z. B. niemals eine tabische Kurve ergibt und die Lues cerebrospin. verhältnismäßig häufig an dem ihr eigentümlichen Kurvenumschlag zu erkennen ist.

Bei der Betrachtung der nach rechts verschobenen Ausflockungen gelangt man überdies zu einem ähnlichen Ergebnis. Die Gold-R. läßt häufig eine Unterscheidung zwischen eitriger Meningitis, Mening. tuberc. und Blutbeimengung zu; die Mastix-R. hingegen zeigt dabei ein so regelloses Verhalten, daß eine Benutzung der differenten Ausflockungskurven gar nicht in Betracht kommt.

#### Fehlresultate.

Ein weiterer Vorzug der Gold-R. besteht darin, daß die Fehlresultate einen erheblich geringeren Umfang zeigen wie bei der Mastix-R. Einmal kommt als nichtluische Krankheit mit typischer Lueskurve nur die multiple Sklerose vor, bei der Mastix-R. gesellt sich aber auch noch die Blutbeimengung hinzu. Luische

Erkrankungen gaben andererseits niemals nichtluische Gold-Kurven, bei der Mastix-R. jedoch wurden solche Fehlergebnisse öfter beobachtet. Schließlich reagierte der Liquor bei Tumoren des Z-N-Ss. mit Mastix-Emulsion positiv bei völlig negativer Gold-R. — Die Berlinerblau-R. scheidet bei diesen Fragen wiederum aus.

Alles in allem sind es schließlich doch eine ganze Reihe von Faktoren, die einen Unterschied in der Bewertung der drei Kolloid-Reaktionen bewirken. Die einzelnen Vorzüge, resp. Nachteile sind wohl nicht erhebliche, aber ihre Summe gibt doch der Gold-R. vorerst noch ein deutliches Übergewicht über die Mastix-R., während beide wiederum weit über der Berlinerblau-R. stehen. Damit ist durchaus nicht gesagt, daß die Mastix-R. keinen nennbaren Gewinn für die Liquordiagnostik bedeutet; es darf nur nicht vergessen werden, daß ihrer Leistungsfähigkeit Grenzen gesetzt sind und die Spezifität ihrer Kurven in bedeutend höherem Grade eine bedingte ist, wie die der Gold-R. Es besteht aber durchaus die Möglichkeit, daß die Mastix-R. noch vollkommener auszubauen ist und danach eine Revision der heutigen Bewertung nötig wird. Auch genügt das bisherige Untersuchungsmaterial nicht, um die Fällung eines völlig abschließenden Urteils über die Mastix-R. zu erlauben.

#### Zusammenfassung.

1. Die Herstellung brauchbarer Kolloid-Lösungen zeigt keine so erheblichen Unterschiede (Zeit, Mühe), als daß sie die Bevorzugung der Mastix-R. vor der Gold-R. irgendwie rechtfertigte.

2. Die Ausführung der Reaktion gestaltet sich in jedem Fall gleich einfach.

3. Bei der Ablesung des Resultats ist die Beurteilung der Farbunterschiede (Gold-R.) zum mindesten nicht schwerer wie die der Fällungsgrade (Mastix-R.). Das subjektive Moment wird auch im zweiten Fall keineswegs ausgeschaltet.

4. Beide Kolloid-Reaktionen zeichnen sich durch einen hohen Empfindlichkeitsgrad aus und übertreffen darin die anderen Liquorreaktionen. Glatte Versager sind bei der Gold-R. noch seltener wie bei der Mastix-R.

5. Die Spezifität der „typischen“ Kurven ist bei der Gold-R. weniger relativ wie bei der Mastix-R.; zur Differentialdiagnose der luischen Erkrankungen des Z-N-Ss. gegeneinander ist höchstens die Gold-R. brauchbar. Fehlresultate sind bei der Mastix-R. entschieden häufiger.

6. Die Berlinerblau-R. zeigt sich in den ersten drei Punkten den beiden anderen Kolloidreaktionen erheblich überlegen. Eine ernsthafte Konkurrenz von ihrer Seite kommt jedoch nicht in Betracht, da sie eine rein quantitative Reaktion darstellt.

Die obigen Darlegungen haben klar gezeigt, daß die Unterschiede zwischen der Gold- und der Mastix-R. keine so erheblichen sind, um zu einer glatten Entscheidung über den Vorzug der einen von ihnen zu berechtigen. Beide Reaktionen haben ihre unzweifelhaften Vor- und Nachteile. Bei jedem Untersucher wird — ganz wie bei den Eiweiß-Reaktionen — das persönliche Moment eine große Rolle in der Wahl der Reaktion spielen und mit der größeren Vertrautheit mit der einen der beiden Methoden wird auch eine Steigerung im Umfang der Anwendbarkeit und in der Sicherheit der Bewertung der Resultate einhergehen. Meinem persönlichen Empfinden nach wird schließlich doch die Gold-R. eine gewisse Überlegenheit gewinnen. Solange aber keine Entscheidung gefallen ist und solange noch Dunkel über mancher Tatsache liegt, scheint es mir Pflicht jedes Untersuchers zu sein, beide Reaktionen nebeneinander anzustellen. Nur ein großes vergleichendes Material kann weitere Klärung bringen. Möglicherweise birgt die Mastix-R. noch große Überraschungen; auf jeden Fall bietet sie auch allgemein kolloidchemisch viel Interessantes und verdient schon deshalb die weitere Beachtung. Um einen wirklichen Nutzen von vergleichenden Untersuchungen zu haben, ist es aber eine unbedingte Notwendigkeit, gleiche Methoden zu benutzen; in erster Linie von diesem Gesichtspunkt aus wurde so genau auf die Einzelheiten der Reaktionen eingegangen. Hoffentlich gelingt es noch einmal, das ganz unbegründete Vorurteil zum Verschwinden zu bringen, das in den mit der Herstellung einer brauchbaren Gold-Lösung verbundenen Schwierigkeiten ein Hindernis für die Anwendung der

Reaktion sieht; es kann nur immer wieder betont werden, daß diese Schwierigkeiten sich verringern lassen und daß bei Beobachtung der nötigen Vorsichtsmaßregeln das Reaktionsergebnis völlig einwandfrei ist.

Die Kolloid-Reaktionen haben sich ihren Platz in der Reihe der Liquorreaktionen erobert. Ihre hohe Empfindlichkeit und ihre relative Spezifität sind Vorteile, auf die man nicht ohne Grund verzichten möchte und sollte. Vorerst beschränkt sich ihre Anwendung aber doch wohl in erster Linie auf das klinische Laboratorium. Es wäre jedoch zu wünschen, daß gerade diese Reaktionen auch von dem Praktiker regelmäßig angestellt würden; die aufgewendete Mühe lohnt sich meist reichlich. Bei dieser Gelegenheit möchte ich bemerken, daß Kafka (Münch. med. Woch. 1915, Nr. 4) zu Unrecht gegen meine Benennung der Gold-R. als „fünfte Reaktion“ Verwahrung einlegt. Mit dieser Bezeichnung soll doch selbstverständlich nicht rein äußerlich die Vermehrung der bisherigen Reaktionen angedeutet werden, denn dann wäre das Dutzend längst überschritten; ebensowenig soll die Benennung dartun, daß die Gold-R. an fünfter Stelle rangiert. Der Ausdruck „fünfte R.“ ergab sich vielmehr ganz logischerweise in Anknüpfung an den von Nonne gebildeten Komplex der „4 Reaktionen“ und sollte in Kürze schlagwortartig die ganze Bedeutung der neuen Reaktion kundtun: die Bedeutung der Gold-R. für die Liquordiagnostik ist ebenso groß wie die der alten „4 R.“; in Zukunft genügt daher die Beschränkung auf diese 4 Reaktionen nicht mehr, sondern zu jeder Liquor-Untersuchung sind jetzt eben „5 R.“ notwendig. Sie bilden die Grundlage jeder Untersuchung, was nicht ausschließt, daß für den speziellen Fall noch weitere Reaktionen herangezogen werden können oder müssen. Es ist klar, daß die Stelle der „5. R.“ auch die Mastix-R. einnehmen kann; ebenso wie eine der „4 Reaktionen“ die Globulin-Reaktion bildet, wobei man längst nicht mehr an die Beschränkung auf die Phase I-Reaktion denkt. Es wäre doch bedauerlich, wenn die Prägung des Ausdrucks „4 Reaktionen“, der ja nur zeitweise Gültigkeit haben konnte, ein Hindernis für die Erhöhung der das Minimum der unbedingt notwendigen Reaktionen anzeigenden Zahl sein sollte.

In der Berlinerblau-R. ist kein Ersatz, ja nicht einmal ein

Rivale der anderen Kolloid-Reaktionen entstanden. Es ist auch unwahrscheinlich, daß sie noch leistungsfähiger zu gestalten ist.

Demnach ergibt sich zum Schluß die Forderung, bis zur einwandfreien Entscheidung der Überlegenheitsfrage möglichst jeder Liquoruntersuchung durch die Anstellung der Gold- und der Mastix-R. die notwendige Vollkommenheit zu geben und durch eine streng kritische Beurteilung der erzielten Resultate zur Klärung der strittigen Punkte beitragen zu helfen. Ist aber infolge einer zu geringen Liquormenge die Anstellung beider Reaktionen nicht möglich, so ist nach den bisherigen Ergebnissen der Gold-R. der Vorzug vor der Mastix-R. zu geben; allgemeiner gesagt heißt das: soll eine Kolloid-Reaktion angestellt werden, so kommt im allgemeinen zuerst die Gold-R. in Frage, die Mastix-R. folgt erst in zweiter Linie. Öfter wird auch gerade die Anstellung beider Kolloid-Reaktionen von Wert sein, indem die eine die andere ergänzt.

Wenn auch die Überlegenheit der Gold-R. bisher keine durchgehende Regelmäßigkeit zeigt, so berechtigen die bisherigen Resultate doch zum mindesten zu folgenden Schlüssen:

1. Die Gold-R. ist die empfindlichste und die zuverlässigste der Kolloid-Reaktionen.

2. Nach den vorliegenden Untersuchungsergebnissen bedeutet die Mastix-R. in ihrer jetzigen Gestalt keine der Gold-R. ebenbürtige Reaktion.

3. Die „4 Reaktionen“ bedürfen unbedingt der Erhöhung auf „5 Reaktionen“ durch Aufnahme der leistungsfähigsten Kolloid-Reaktion.

(Abgeschlossen Ende Februar 1918.)

•

Aus der medizinischen Universitätsklinik der Universität Lund  
(Prof. Petrén).

## **Ein Fall von bulbo-pontiner Herdläsion.**

Von

**Leonard Brahme**, Assistenzarzt am Ramloesa Brunn, Schweden.

Während des Sommers 1916 wurde Prof. Petrén von einer Patientin konsultiert, die Symptome einer zerebralen Herdläsion innerhalb des Gebiets der hinteren Schädelgrube aufwies. Herr Prof. Petrén hatte die Freundlichkeit, mir die Patientin behufs Ausführung der Detailuntersuchungen zu überlassen. Ich berichte im folgenden über den Fall und will auch versuchen, in Kürze denselben epikritisch zu behandeln.

I. H., 46 J. alte Ehefrau.

Pat. seit 27 Jahren verheiratet. Hat drei Kinder, welche leben, Alter bzw. 27, 16 und 2½ Jahre. Ein Kind, 1891 geboren, starb im Alter von 10 Jahren. Kein Abortus.

Selbst ist Pat. stets gesund gewesen bis zum Dezember 1914, wo sie wegen Appendizitis operiert wurde. Danach Blutpfropf in der linken Weiche. Sie war dann gesund bis Dez. 1915, wo sie eines Tages ohne Vorboten von Schwindel befallen wurde und nach einigen Augenblicken umfiel. Sie verlor nicht das Bewußtsein und konnte selbst kriechend sich nach dem Bett hinbegeben und sich in dasselbe legen. Sogleich nachdem dies geschehen, verlor sie das Bewußtsein und lag so bewußtlos während 20 Minuten. Als sie wieder erwachte, fiel ihr das Sprechen schwer. Sie konnte zwar die Wörter aussprechen, aber nur mit Flüsterstimme. Diese Schwierigkeit beim Sprechen bestand dann 5 Tage hindurch fort, verschwand danach aber. Ferner bemerkte Pat., daß das Gefühl im linken Arm und Bein sowie in der rechten Gesichtshälfte verschwunden war. Keine Parese der Extremitäten oder des Gesichts. Keine Schlingbeschwerden.

Wenn Pat. sich im Bett aufrichtete, fiel sie um, weil sie Schwindel bekam. Drehte sie sich nach rechts, so wollte sie aus dem Bett fallen und bekam heftiges Erbrechen. Außerdem litt sie an heftigem Kopfschmerz, der in der ganzen rechten Seite des Kopfes lokalisiert war. Nachdem sie

5 Tage gewesen, wurde sie in das Helsingborger Krankenhaus übergeführt, wo sie 8 Wochen lang gepflegt wurde. Nach der eigenen Angabe der Pat. kehrte das Gefühl in der linken Seite des Körpers nach ein paar Wochen zurück. Die rechte Gesichtshälfte soll das Gefühl schon etwas früher zurück-erhalten haben.

Der Schwindel, mit der Neigung, nach rechts zu fallen, blieb — der eigenen Angabe der Pat. gemäß — ungefähr 4 Wochen lang bestehen. Als Pat. 3 Tage vor der Entlassung aus dem Krankenhaus aufstand, konnte sie nicht gehen. „Sie konnte nicht die Füße bewegen.“ Nach einigen weiteren Wochen konnte sie mit Krücke gehen und nach einigen weiteren Monaten ohne solche. Nach der Heimkehr ist sie infolge der Gehbeschwerden nicht arbeitsfähig gewesen; außerdem hat sie an einem intensiven Kältegefühl in der ganzen linken Seite des Körpers gelitten, das sie sehr gepeinigt hat. Sie hat ferner von Zeit zu Zeit Atembeschwerden gehabt und oft nachts im Bette aufsitzen müssen, „um Luft zu bekommen“. Diese Anfälle haben in der letzten Zeit an Stärke abgenommen.

Luetische Infektion wird verneint.

Befund im Juli 1916 (Ramloesa Brunn).

46jährige Frau von kräftiger Körperkonstitution. Normales Fettpolster. Pat. ist lebhaft, hat gutes Gedächtnis und ist in ihren Auskünften sehr distinkt.

Herz und Lungen ohne Besonderheiten. Harn 0.

Wassermanns Reaktion, an Blutprobe ausgeführt, negativ.

Nervenfund:

I. Unterscheidet mit Sicherheit die verschiedenen Geruchsqualitäten.

II. Ihrer eigenen Angabe nach sieht Pat. gut. Sehschärfe und Refraktion nicht bestimmt. Ophthalmoskopische Untersuchung: negativer Befund an beiden Augen.

III, IV und VI. Keine Ptosis. Keine Doppelbilder. Die Pupillen reagieren normal. Die Augenbewegungen sind völlig koordiniert. Kein Strabismus.

V. Keine Parese der vom Trigeminus innervierten Muskeln. Geschmack auf dem vorderen Teil der Zunge normal. Sensibilitätsstörung: siehe weiter unten.

VII. Mimische Bewegungen unbehindert.

VIII. Hört Flüsterstimme in 4 m Abstand auf jedem der beiden Ohren. Pat. hat spontan einen deutlichen rotatorischen Nystagmus nach rechts. Baranys kalorische Reaktion auf dem linken Ohre ist negativ. Auf dem rechten Ohr ist dagegen die kalorische Reaktion positiv für Fallbewegung und Nystagmus.

IX—X. Der Geschmack auf dem hinteren Teil der Zunge normal. Pat. bekommt dann und wann asthmaähnliche Anfälle, die besonders des Nachts auftreten. „Es röchelt in der Brust.“ Keine Dysphagie. Die Uvula deviiert nach rechts. Keine Parese der Stimmbänder. Der Schlundreflex ist bedeutend herabgesetzt.

XI. Die Mm. cucullaris und sternocleidomastoideus funktionieren normal. Die Schultern stehen gleich hoch auf beiden Seiten.

XII. Die Bewegungen der Zunge gehen unbehindert vor sich. Ihre Muskulatur ist gleichentwickelt auf beiden Seiten.

Keine Parese der Muskeln der Extremitäten. Die Patellarreflexe sind verstärkt, jedoch in gleichem Grade auf beiden Seiten.

Babinski positiv am linken Fuß. Etwas Dorsalklonus an demselben Fuß. Muskelsinn herabgesetzt am linken Fuß. Pat. gibt Bewegungsrichtung erst bei einer Exkursion der großen Zehe von 35—40° an.

Der Muskelsinn am rechten und linken Arm reagiert auf die geringste Exkursion in allen Gelenken. Dasselbe ist am rechten Bein der Fall.

Der Fingernasenspitzenversuch fällt normal aus. Kein spontanes Fehlzeigen in den verschiedenen Gelenken des rechten und linken Arms in der Frontal- und Sagittalebene. Keine Adiadochokinesis. Der Gang ist breit-spurig und unsicher. Die Unsicherheit nimmt zu, wenn Pat. die Augen schließt. Glaubt nach rechts fallen zu wollen. Romberg ist so stark positiv, daß Pat. nicht mit geschlossenen Füßen stehen kann, nicht einmal mit offenen Augen.

Der Temperatursinn ist herabgesetzt in der ganzen linken Körperhälfte mit Ausnahme des Gesichts. Unter Angabe der Qualitäten unterscheidet Pat.

auf der linken Gesichtshälfte zwischen 22 und 24 Grad, aber

„ dem linken Arm erst „ 16 „ 32 „

„ der „ Rumpfhälfte „ 17 „ 35 „

„ dem „ Bein „ 30 „ 55 „ und dies nur

mit Schwierigkeit.

Die rechte Seite zeigt keine Störung des Temperatursinnes, auch nicht auf dem Gesicht.

Schmerzsinne: Rechte Gesichtshälfte.

Eine Partie, umfassend ungefähr einen halben Quadratzentimeter zwischen dem Arcus superciliaris und dem Haaransatz reagiert erst bei 5 g Nadelbelastung (Alrutzsches Algesimeter). Die Gesichtshaut im übrigen auf beiden Seiten reagiert auf weniger als 2 g Belastung.

Der Schmerzsinne auf dem übrigen Teil des Körpers reagiert auf folgende Nadelbelastung:

	Nadelbelastung
Hals (auf beiden Seiten) weniger als . . . . .	2 Gramm
Haut über dem M. deltoideus (auf beiden Seiten) . .	2 „
Rechter Oberarm weniger als . . . . .	2 „
Linker „ . . . . .	4 „
Rechter Unterarm weniger als g . . . . .	2 „
Linker „ . . . . .	4 „
Dorsalseite der rechten Hand weniger als . . . . .	2 „
„ „ linken „ „ „ . . . . .	4 „
Rechte Rumpfhälfte . . . . .	2—3 „
Linke „ . . . . .	4—5 „
Rechtes Bein . . . . .	3 „

Auf dem linken Bein nimmt Pat. überhaupt keine Stichsensation wahr.



Der oberflächliche Drucksinn ist auf beiden Seiten überall normal. Der stereognostische Sinn funktioniert normal.

Behandlung: Pat. wurden 30 Einreibungen mit Unguentum Hydrargyri zu je 4 g verordnet; außerdem Jodkalium innerlich.

Am 12. IX. besuchte Pat. wieder Prof. Petrén, dessen Aufzeichnungen folgendermaßen lauten:

Der Schwindel sehr gebessert. Die Beschwerden von den Atmungsorganen her sind weniger ausgesprochen. Das Kältegefühl im Bein hat sich dahin geändert, daß Pat. nun statt dessen ein Gefühl von „Brennen“ hat. Romberg schwach positiv. Gang: normal bei offenen Augen, aber breitspurig und unsicher bei geschlossenen. Mäßiger rotatorischer Nystagmus nach rechts. Pat. hat während des August 30 Einreibungen mit Unguentum Hydrargyri sowie 50 g Jodkalium genommen.

Erneute Quecksilberbehandlung mit derselben Dosierung wurde nun verordnet. Infolge Mißverstehens der Ordination nahm sie indessen 6mal 4 g Unguentum Hydrargyri täglich an 5 Tagen hintereinander während des Septembers und wiederholte darauf die Kur in ähnlicher Weise während des Oktober. Die letzte Einreibung nahm sie am 15. Oktober. Ungefähr am 20. Oktober begann Pat. Schmerzen im Halse zu fühlen, und das Zahnfleisch war stark empfindlich. Außerdem litt sie an reichlichem Speichelfluß. Am 28. Oktober wurde sie in das Krankenhaus zu Lund aufgenommen, wo sie bis zum 11. November unter der Diagnose Stomatitis mercurialis et Nephritis mercurialis gepflegt wurde.

Auszug aus dem Befund am 29. X. 1916:

Babinski deutlich positiv am linken Fuß. Andeutung von Dorsalklonus an demselben Fuß. Der rechte Fuß zeigt negativen Babinski und keinen Dorsalklonus. Der Patellarreflex am rechten Bein normal. Dagegen gesteigert am linken Bein. Die Herabsetzung des Schmerzsinnes umfaßt dasselbe Gebiet wie bei dem Befund im Juli, ausgenommen daß die rechte Gesichtshälfte keine Herabsetzung des Schmerzsinnes mehr zeigt. Die Herabsetzung des Temperatursinnes dieselbe wie im Juli. Der oberflächliche Drucksinn ist überall normal.

Pat. kann bei der geringsten Bewegung der äußersten Phalange der rechten und der linken großen Zehe die Bewegungsrichtung angeben.

Fingernasenspitzenversuch normal. Die Muskelkraft der dorsalen Flexoren des Fußes nicht herabgesetzt.

Romberg negativ. Gang bei offenen Augen ohne Besonderheiten. Bei geschlossenen Augen wird er unsicher, aber nicht besonders breitspurig.

Der Befund der Kranialnerven derselbe wie im Juli, ausgenommen daß die Uvula nun nicht mehr nach rechts deviiert.

Blutprobe zeigt positive Wassermannsche Reaktion. Die Lumbalflüssigkeit dagegen negative.

Die Lumbalflüssigkeit enthielt makroskopisch sichtbares Blut (52000 rote und 40 weiße Blutkörperchen pro cem). Nach Zentrifugieren der Lumbalflüssigkeit wurde Nonnes Reaktion negativ.

Der Lumbaldruck war 85 mm Wassersäule. Blutdruck 88 mm Hg.

Der Harn enthielt Eiweiß und in reichlicher Menge körnige Zylinder.

Diese 46jährige Frau hatte also im Dezember 1915 einen Anfall von Schwindel mit darauffolgender Bewußtlosigkeit. Beim Erwachen war sie gefühllos im linken Arm und Bein und in der rechten Gesichtshälfte. Sie war nicht lahm. Sie konnte indessen infolge des Schwindels nicht gehen, sondern wollte nach rechts fallen. — Diese Symptome weisen mit aller Deutlichkeit auf eine heftig einsetzende vaskuläre Läsion des zentralen Nervensystems hin. Bevor ich die Frage nach dem pathologisch-anatomischen Charakter der Schädigung zu behandeln versuche, will ich mich jedoch zuerst der Frage der Lokaldiagnose der Läsion zuwenden.

Die Patientin wies bei der Untersuchung folgendes auf: Herabgesetzter Schmerz- und Temperatursinn in der linken Körperhälfte — mit Ausnahme von Gesicht und Hals — sowie herabgesetzter Schmerzsinne auf der oberen rechten Gesichtshälfte. Ferner hatte sie positiven Babinski am linken Fuß und außerdem etwas Dorsalklonus an demselben Fuß. Der Musßelsinn am linken Bein war herabgesetzt. Romberg positiv. Deutliche Neigung, nach rechts zu fallen. Außerdem rotatorischer Nystagmus nach rechts sowie negative kalorische Reaktion auf dem linken Ohr. Die Uvula deviierte nach rechts, und der Schlundreflex war herabgesetzt. Ferner hatte Pat. Anfälle von Atemnot.

Die alternierende Störung des Schmerz- und Temperatursinnes auf der rechten Gesichtshälfte und der linken Rumpfhälfte einschließlich der Extremitäten zeigt, daß die Läsion so gelegen sein muß, daß gekreuzte Bahnen für diese Sinne von Rumpf und Extremitäten und ungekreuzte von dem Gesicht her gleichzeitig betroffen worden sind. Die sensorische Bahn für das Gesicht kreuzt sich bereits im unteren Teil der Brücke und oberen Teil des Bulbus, und die Affektion muß daher innerhalb dieses Gebiets gelegen sein. Die Schädigung hat demnach teils ungekreuzte Trigeminiusbahnen oder einen Kernauf der rechten Seite und teils gekreuzte Bahnen für die genannten Hautsinne von der linken Körperhälfte her getroffen. — Es gilt nun ferner, eine Abgrenzung des Herdes zu versuchen. Was die kaudale Grenze betrifft, so dürfte es, um diese bestimmen zu können, am einfachsten sein, von unten nach oben zu gehen, d. h. von dem nicht geschädigten Gebiet zu dem, welches Läsionssymptome zeigt. Es kann da festgestellt werden, daß der spinale N. accessorius nicht an dem Prozeß beteiligt sein kann, denn beide Schultern stehen gleichhoch, die

Muskelkraft des M. cucullaris ist auf beiden Seiten erhalten, und der M. sternocleidomastoideus funktioniert gleichfalls normal auf beiden Seiten. Der N. hypoglossus ist gleichfalls unberührt geblieben, denn die Bewegungen der Zunge gehen unbehindert vor sich, und ihre Muskulatur ist in beiden Hälften gleich ausgebildet. Pat. konnte auch unmittelbar nach dem Anfall sprechen — obwohl mit Flüsterstimme —, was ebenfalls wenigstens eine ernstere Schädigung des Kerns oder der Wurzelfasern des N. hypoglossus ausschließt. Dagegen ist es wahrscheinlich, daß der Nucleus ambiguus oder dessen Bahnen von der Schädigung betroffen worden sind, denn teils deviiert die Uvula nach rechts, teils ist der Schlundreflex herabgesetzt, und teils konnte Pat. unmittelbar nach dem Insult nur mit Flüsterstimme sprechen, wofür letzteres nach Goldstein-Baumann dafür spricht, daß eine Stimmbandparese vorhanden gewesen ist. Aus diesen letzteren Symptomen kann demnach der Schluß gezogen werden, daß die untere Grenze des Herdes sich in gleicher Höhe mit dem Nucleus ambiguus befindet. Indessen kann es eigentümlich erscheinen, daß der Glossopharyngeus keine Ausfallerscheinungen aufweist, da aber die übrigen Symptome einer Schädigung des Nucleus ambiguus teils so rasch vorübergehend gewesen und teils nunmehr so unbedeutend sind, spricht dies doch dafür, daß ev. vorher vorhandene Symptome einer Schädigung des Glossopharyngeus bereits verschwunden sein können. Die asthmaähnlichen Anfälle der Patientin, die in der letzten Zeit an Stärke nachgelassen haben, dürften auch als eine noch vorhandene, allmählich verschwindende Störung der Funktion des Vagus mit Auslösung einer krampfartigen Kontraktion der Bronchialmuskulatur mit den genannten Beschwerden als Folge zu erklären sein. Eigentümlich scheint es ja, daß so lange nach dem Insult eine Reizung sollte bestehen bleiben können, da eine solche ziemlich bald zu verschwinden pflegt. Pat. hat indessen während der letzten Zeit gewisse Symptome vom Temperatursinn her in Form von Parästhesien bekommen, die durch die Annahme einer fortbestehenden Reizung irgendwo auf den Temperatursinnesbahnen auch ihre Erklärung finden könnten und dadurch eine Stütze für die obenerwähnte Annahme liefern. Ich komme hierauf noch weiter unten zurück.

Was die orale Grenze betrifft, so ist es vielleicht schwer, sich mit Bestimmtheit über ihre Lage zu äußern. Indessen zeigt die

herabgesetzte Sensibilität im oberen Teil der rechten Gesichtshälfte, daß eine Läsion am sensiblen Kern oder an der sensiblen Bahn des Trigeminus vorliegt. Die Lokalisation innerhalb dieses Kerns soll die sein, daß die weitest nach oben belegenen Teile demjenigen Gebiet im Gesicht, das der Nase zunächst belegen ist, und die distalwärts davon befindlichen Teile konzentrischen, nach außen fortschreitenden Zonen im Gesicht entsprechen. Da eine Läsion am oberen Teile des Trigeminuskerns demnach als einer Sensibilitätsstörung im oberen Teile des Gesichts entsprechend angesehen wird, so kann man annehmen, daß die Schädigung sich so weit oralwärts wie bis zum vorderen, obwohl nicht dem vordersten Teil des sensiblen Kerns des Trigeminus erstreckt hat. Jedoch kann die Läsion hier nur eine geringe Ausbreitung im Querschnitt, wenigstens in medialer Richtung, gehabt haben, denn andernfalls müßten der motorische Kern oder die motorischen Bahnen des Trigeminus gleichfalls von der Schädigung betroffen worden sein, da diese gleich medianwärts von dem sensiblen Teil verlaufen. Es besteht indessen keine Störung in der Funktion des Trigeminus, die auf eine Läsion seiner motorischen Bahnen deutet.

Nach Bergmarks Untersuchungen verursacht eine chronische Affektion nur des medialen Lemniscus keine Muskelsinnstörung, auch wenn die Muskelsinnbahnen in diesem Lemniscus lädiert worden sind, dagegen erhält man aber wohl eine solche Störung bei einer akuten Schädigung dieser Bildung. Es soll dies darauf beruhen, daß die Muskelsinnbahnen in dem dorsalen Kleinhirnseitenstrang bei der chronischen Schädigung die Leitung für den Muskelsinn zu übernehmen vermögen, bei dem akuten Insult dagegen keine Zeit haben dies zu-tun. Damit eine chronische Schädigung Symptome einer Störung des Muskelsinnes geben soll, ist es demnach erforderlich, daß auch die andere Muskelsinnbahn betroffen wird. Diese Bahn verläuft nach Petréns Untersuchungen wahrscheinlich im Tractus spinocerebellaris dorsalis. Wäre der Prozeß in diesem Falle frisch gewesen, so hätte somit die Herabsetzung des Muskelsinns ohne Schwierigkeit als Folge einer Affektion des Lemniscus medialis mit gleichzeitiger Läsion der Schmerz-, Temperatur- und Muskelsinnbahnen, nachdem die beiden ersteren sich an den medialen Lemniscus angeschlossen, erklärt werden können. Diese Annahme kann jedoch dem Obigen gemäß jetzt die

Störung des Muskelsinnes nicht mehr erklären. Der Prozeß ist nämlich über ein halbes Jahr alt, und nach so langer Zeit müßten die Muskelsinnbahnen in Flechsig's dorsalem Kleinhirnseitenstrang Zeit gehabt haben, in Funktion zu treten. Die Herabsetzung des fraglichen Sinnes zeigt jedoch, daß die Bahnen diese Funktion nicht übernommen haben, und man kann sich daher nur denken, daß auch die Bahnen im dorsalen Kleinhirnseitenstrang oder auch deren Fortsetzung im Kleinhirn oder zentralwärts vom Kleinhirn von der Schädigung betroffen worden sind. Diese Bahnen verlaufen indessen ungekreuzt bis zum Kleinhirn hin, und da die Störung des Muskelsinnes in diesem Falle gekreuzt ist, so kann die Schädigung der Bahnen nicht vor ihrem Eintritt ins Kleinhirn belegen sein, sondern muß höher, d. h. so weit nach vorn zu liegen, daß eine Kreuzung nach dem Austritt der Bahn durch einen der beiden vorderen Kleinhirnschenkel — *Brachium conjunctivum* oder *Crus cerebelli ad pontem* — hat stattfinden können. — Da nun kein Anlaß zu der Annahme vorliegt, daß das *Brachium conjunctivum* geschädigt ist, so kann man nur annehmen, daß der Herd sich auch bis zur Brücke hin erstreckt.

Die Bahnen für die Schmerz- und Temperatursinnesempfindungen von Rumpf und Extremitäten her, die nach der Kreuzung zuerst in dem Seitenstrang der *Medulla spinalis* als *Tractus spinothalamicus* verlaufen, schließen sich allmählich in der *Medulla oblongata* und dem *Pons* an den *Lemniscus medialis* an. Die sensiblen Bahnen der genannten Art, die von den distal belegenen Teilen des Körpers herkommen, verlaufen in der *Medulla spinalis* nach der Kreuzung lateralwärts von denjenigen, welche ihren Ursprung von den mehr proximal belegenen her haben. In Anbetracht dieser anatomischen Tatsache, die auch unter dem Namen „Flatau's Regel“ bekannt ist, und im Hinblick darauf, daß es das linke Bein ist, das in diesem Falle die stärkste ausgesprochene Sensibilitätsstörung zeigt, ist es wahrscheinlich, daß der Herd lateral belegen ist und demnach am schwersten diejenigen Bahnen geschädigt hat, die am meisten exzentrisch liegen, mit anderen Worten diejenigen, deren Ursprung am meisten kaudalwärts liegt. Diese Bahnen müssen von der Schädigung innerhalb des begrenzten Gebiets getroffen worden sein, das sich zwischen den Wurzelfasern des *Hypoglossus* und *Abducens* befindet, da der *Lemniscus medialis* medianwärts von diesen verläuft, und da diese beiden Nerven von

Schädigung frei geblieben sind. Ob die Läsion an den genannten Bahnen für den Schmerz- und Temperatursinn sich innerhalb des Bulbus oder der Brücke befindet, dürfte nicht zu entscheiden sein. Vielleicht erstreckt sie sich auf beide.

Der positive Babinski und der Dorsalklonus am linken Bein deuten darauf hin, daß auch die eine Pyramidenbahn in den Prozeß hineingezogen worden ist. Da indessen jetzt, und nach der eigenen Angabe der Patientin auch früher, keinerlei Paresen an den Extremitäten vorhanden sind, so muß die Affektion dieser Bahnen leichter Art gewesen sein. Auch ist ja positiver Babinski das klinisch empfindlichste Symptom einer Schädigung der Pyramidenbahnen. Diese Bahn kann nicht gut so weit unten wie in gleicher Höhe mit dem Nucleus ambiguus getroffen worden sein, denn solchenfalls hätten wohl die zwischen diesem Kern und dem medialen Lemniscus verlaufenden Hypoglossuswurzelfasern nicht unbeschädigt bleiben können, sondern es ist wohl am ehesten anzunehmen, daß die Pyramidenbahn in ihrem in gleicher Höhe mit der Affektion des Lemniscus medialis gelegenen Teil beschädigt worden ist. Die Symptome einer Läsion der Pyramidenbahn haben eine gewisse Bedeutung für die Lokaldiagnose, da man auf Grund dieser Läsion annehmen muß, daß er sich nach unten hin und medianwärts erstreckt hat, und es da unausbleiblich gewesen ist, daß auch die Olive mit wenigstens einem Teil ihrer Verbindungen in Mitleidenschaft gezogen worden ist. Gewisse Symptome, die noch unten zu behandeln sein werden, deuten auch hierauf hin.

Wie erwähnt, hatte Pat. eine starke Tendenz, nach rechts zu fallen, sowie cerebellartaktischen Gang. Man könnte daher versucht sein, eine Beschädigung von Zentren im Kleinhirn anzunehmen. Indessen findet sich im übrigen nichts, was auf eine solche hindeutet. Pat. wies kein Fehlzeigen auf, keine Ataxie der linken Hand, keine Adiadochokinesie und keine Herabsetzung der Muskelkraft, welche Symptome und besonders die erstgenannten bei Kleinhirnschädigungen aufzutreten pflegen. Daher kann wahrscheinlich eine Schädigung des Kleinhirns ausgeschlossen werden, und die Ursache der genannten Störungen muß anderswo gesucht werden, wobei die zu und von dem Kleinhirn führenden Bahnen zunächst in Frage kommen. Daß die Olive mit ihren cerebellaren Verbindungen geschädigt worden ist, hat bereits vorher angenommen werden können. Die Tatsache, daß cerebellarataktische Phänomene

vorhanden gewesen, obwohl man hat annehmen können, daß das Kleinhirn selbst unbeschädigt geblieben ist, liefert eine weitere Stütze für die Annahme einer Schädigung der olivocerebellaren Bahnen, und hinzu kommt als für eine derartige Läsion sprechend der Nystagmus nach der Herdseite zu, der eben bei dieser Lokalisation des Prozesses aufzutreten pflegt. Natürlich kann nicht ausgeschlossen werden, daß außerdem auch noch andere Kleinhirnverbindungen geschädigt worden sind, so daß der Herd z. B. die Bahnen zu und von dem Deiterschen Kern zerstört oder auch ev. diesen Kern selbst in Mitleidenschaft gezogen hat. Die Störung des Gleichgewichts könnte wohl auch mit einer solchen Läsion in Einklang stehen. Andererseits läßt es sich jedoch nicht ausschließen, daß die Schädigung auch das Corpus restiforme mit einem Teil seiner Bahnen getroffen hat. Indessen dürfte es nicht notwendig sein, eine Schädigung des Corpus restiforme extrabulbär anzunehmen, sondern die Symptome können sehr wohl auch als Folge von Schädigungen olivocerebellarer, spinocerebellarer u. a. intrabulbärer Verbindungen erklärt werden.

Was das intensive Kältegefühl in der linken Körperhälfte betrifft, so kann es wohl nur so erklärt werden, daß es der Patientin infolge der Herabsetzung des Temperatursinnes in dem fraglichen Körperteil nicht möglich ist, Wärme aufzufassen, welches Vermögen sie gleichwohl in der anderen Körperhälfte besitzt, und dieser Ausfall der Wärmeempfindung wird wohl daher gegenüber der normalen Wärmeempfindung der rechten Körperhälfte als Kälte aufgefaßt (Goldstein-Baumm). Dieses Kältegefühl ist indessen während der letzten Zeit in ein Gefühl von „Brennen“ übergegangen. Eine solches Gefühl von Wärme pflegt nur in einem frühen Stadium bei einer Herdläsion aufzutreten und wird daher als durch eine lokale Reizung verursacht aufgefaßt. Daß es erst jetzt auftritt, macht es schwierig es als durch eine solche verursacht zu erklären, im Hinblick auf die Reizungssymptome vom Vagus her dürfte man jedoch nicht unberechtigt sein, gleichwohl eine solche fortbestehende Reizung der fraglichen Bahnen anzunehmen.

Die Begrenzung der Schädigung dürfte demnach folgende sein: Kaudale Grenze ungefähr in der Höhle des Nucleus ambiguus. Mediale Grenze am Lemniscus medialis. Dorsalwärts reicht der Herd ev. hinauf bis einschließlich des Deiterschen Kerns, ventral-

wärts hinab bis einschließlich der Pyramidenbahnen mit Affektion der Olive. Lateralwärts vorn: ev. Ausdehnung bis zum Corpus restiforme. Oralwärts erstreckt sich die Läsion bis zur Höhe des vorderen Teils des sensiblen Kerns des Trigeminus.

Betroffen von der Schädigung sind: Nucleus ambiguus, Lemniscus medialis mit Tractus spino-thalamicus et spino-tectalis und den Muskelsinnbahnen, darin einbegriffen auch die Fortsetzung des Tractus spinocerebellaris dorsalis nach seiner Rückkehr vom Kleinhirn und seiner Kreuzung, teilweise der sensible Teil des Nucleus trigeminus oder dessen Bahnen. Außerdem die Olive, ev. der Deitersche Kern oder auch dessen Bahnen zum und vom Kleinhirn sowie die Pyramidenbahnen.

Über den pathologischen Charakter des Prozesses ist es, außer daß er vaskulär ist, vielleicht schwer sich zu äußern. Eine Blutung kann wohl nicht ausgeschlossen werden, aber die Begrenzung des Herdes, möglicherweise auch das Alter der Patientin und die deutliche Besserung der Herdsymptome könnte möglicherweise als Wahrscheinlichkeitsgründe gegen eine Blutung angeführt werden, ganz abgesehen davon, daß eine intrabulbäre Hämorrhagie rasch zum Tode zu führen pflegt. Die gewöhnlichste Ursache von Schädigungen ähnlicher Art ist Thrombose der Arteria cerebelli inf. post. Die Kardinalsymptome einer solchen Thrombose sind nach einer Zusammenstellung von Bergmark folgende:

1. Störung des Schmerz- und Temperatursinnes im Gesicht auf der Herdseite.
2. Gewöhnlich Störung sowohl des Schmerz- als des Temperatursinnes oder auch Störung eines derselben in der gekreuzten Körperhälfte.
3. Cerebellare Ataxie.
4. Stimmbandparese.

Die drei ersten dieser Symptome sind in diesem Falle vertreten, und was das letzte, die Stimmbandlähmung, betrifft, so habe ich bereits angedeutet, daß eine solche wahrscheinlich während der ersten Tage der Krankheit vorhanden gewesen ist. Die Symptome genügen also den Forderungen, um die Diagnose: Thrombose der Arteria cerebelli inf. post. gerechtfertigt erscheinen zu lassen. Von der Medulla oblongata und der Brücke versorgt jedoch diese Arterie nur gewisse Partien der ersteren mit Blut, während die Brücke außer von der Art. basilaris auch von der Art. vertebralis



her ernährt wird. Da die Affektion, wie oben gezeigt worden, sich auch auf die Brücke erstreckt, so liegt es nahe, eine Thrombose auch der Arteria vertebralis anzunehmen. Nach Wallenbergs Untersuchung sind indessen die physiologischen Variationen der Gefäßausbreitung innerhalb dieser Gebiete ziemlich bedeutend, und es läßt sich ja daher denken, daß die Arteria cerebelli inf. post. bei dieser Patientin auch die Aufgabe gehabt hat, die kaudalen Partien der Brücke mit Nahrung zu versehen. Es kann sich hierbei natürlich nur um eine Vermutung handeln, und da eine Sektion in diesem Falle aller Wahrscheinlichkeit nach nie zur Ausführung kommen wird, so dürfte die Frage, ob eine Affektion ausschließlich der Arteria cerebelli inf. post. oder ob eine solche kombiniert mit Thrombose auch der Arteria vertebralis vorliegt, auch in Zukunft unbeantwortet bleiben.

#### Literatur.

- Bergmark, C., Svenska Läkaresällskapets förh., Bd. 42.  
 Goldstein-Baumm, Archiv f. Psychiatrie, Bd. 52.  
 Marburg, Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk., Bd. 41.  
 Petrén, K., Archiv f. Psychiatrie, Bd. 47.  
 —, Upsala läkarförenings förhandlingar, Bd. 15.  
 Wallenberg, Archiv f. Psychiatrie, Bd. 27 u. 34.  
 —, Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. Bd. 27 u. 41.

# Hysterische Kontrakturen nach Schußverletzung.

Von

Privatdozenten Dr. med. et phil. **Erwin Niessl v. Mayendorf**, derzeit  
Chefarzt der psychiatr. Abt. des k. u. k. Garnisonspit. 5.

Mit 2 Abbildungen.

1. Ein 20jähriger Inf., K., wird am 18. Juli 1915 in Rußland durch einen Streifschuß am r. Arm unbedeutend verletzt. Er verliert das Bewußtsein und bleibt ca. 3 Stunden ohnmächtig liegen. Als er wieder zu sich kommt, vermag er den r. Arm nur unvollkommen, die r. Hand aber gar nicht zu bewegen. Die Finger befinden sich in Streckstellung und konnten seither nicht wieder gebeugt werden (siehe Fig. 1). Auch war die Hand gleich vollkommen empfindungslos.

Bei der Untersuchung im k. u. k. Garnisonsspital Nr. 5, 2 Jahre nach der Verletzung, konnte der r. Arm nicht ganz bis zur Horizontalen erhoben werden. Bei Versuchen, den r. Arm passiv emporzuheben, macht sich ein Widerstand im Schultergelenk bemerkbar und die Skapula scheint mitzugehen. Dabei klagt Pat. über Schmerzen im Schultergelenk. Streckung und Beugung des Armes im Ellbogengelenk möglich. Distalwärts vom Handgelenk sind sämtliche Bewegungen aufgehoben. Die fünf Finger werden aneinandergespreßt, der Fünfte unter den Vierten geschoben und in extremer Extensionsstellung fixiert gehalten. Die Endphalangen sind förmlich hinaufgebogen, so daß die Endglieder der Finger die Rückenfläche derselben leicht konkav gestalten. Die elektrische Erregbarkeit der drei Armnerven ist vollkommen normal. Gleichzeitig ist sowohl die oberflächliche als die tiefe Sensibilität erloschen. Lokalisations- und Lageempfindung fehlen.

Sonst keine hysterischen Stigmen; Puls beschleunigt, 108 Schläge in der Minute. Subjektives Befinden gut. Pat. trägt die r. Hand in einem Stützapparat, um sie wenigstens einigermaßen gebrauchen zu können.

Pat. ist Bauer von Beruf, stammt aus einer gesunden Familie, sein Vater ebenfalls Landmann, kein Trinker. Er selbst hat nie mit den Nerven zu tun, auch nie über Kopfschmerzen zu klagen gehabt.

2. J., Infanterist, 36 J. alt, Bauer, wurde am 18. VIII. 1914 auf dem östlichen Kriegsschauplatz von einer Gewehr- und Kugellader am Mittelfinger der r. Hand gestreift. Daraufhin sofortiges Anschwellen der ganzen Hand und Unbeweglichkeit derselben. Niemals eine Bewußtseinsstörung. Pat. kann sich an den ganzen Hergang gut erinnern, ist auch nicht sonderlich über die Verletzung erschrocken. Hand und Finger blieben in übertriebener Streckstellung eichsam erstarrt.

Drei Jahre später gelangt Pat. zur Konstatierung in das k. u. k. Garnisonsspital Nr. 5 nach Brünn. Die Hand steht nun im Karpalgelenk nach



Fig. 1.

aufwärts, die Sehnen des Extensor digitorum communis ragen stark hervor. Die Spatia interossea erscheinen hierdurch abnorm vertieft, wozu eine unverkennbare Atrophie der Zwischenknochenmuskeln beiträgt. Die Finger, besonders die drei letzten, sind gespreizt, der Daumen steht adduziert und kann nur ganz wenig fortbewegt werden. Die Überstreckung ist am meisten an den Mittel- und Nagelphalangen der letzten drei Finger ausgesprochen. Die Fingergelenke sind pathologisch verändert. Die vier Finger sind durch die Kontraktur der Strecker fixiert und unbeweglich. Finger und Handrücken bilden eine nach oben hin kahnförmige Konkavität. Die kleinen Handmuskeln

an der Volarfläche atrophisch. Bei faradischer Erregung des N. medianus erfolgen deutliche Beugebewegungen der drei letzten Finger. Auch der Daumen- und der Zeigefinger werden durch den elektrischen Reiz, wenn auch etwas schwächer gebeugt. Die Haut der Hand im Ausbreitungsgebiete der Äste des N. rad. ist hypästhetisch, in demjenigen des N. ulnaris anästhetisch. Bindehaut und Rachenreflexe vorhanden. Auf die Haut der rechten Körperhälfte applizierte Nadelstiche werden angeblich stärker empfunden als auf der Linken. Keine Anhaltspunkte für eine hereditäre Be-



Fig. 2.

lastung. Pat. ist niemals nervös oder schreckhaft gewesen, litt nie an Kopfschmerzen oder Schlaflosigkeit. Auch gegenwärtig fühlt er sich vollkommen wohl.

Die beiden hier mitgeteilten Fälle von schweren, scheinbar unheilbaren Kontrakturen gehören, so rätselhaft ihre Entstehung auch ist, keineswegs zu den Seltenheiten der gegenwärtigen Kriegspraxis. Soviel ist durch die elektrische Untersuchung sichergestellt, daß eine Kontinuitätsunterbrechung von Nerven

die Lähmungen nicht verursacht haben könne. Auch ist im zweiten Falle bereits mit Rücksicht auf die Lage der jetzt kaum mehr wahrnehmbaren Verletzungsstelle, welche eine Nagelphalanx war, eine periphere Nervenläsion auszuschließen<sup>1)</sup>, jedenfalls aber nicht kausal zu werden. Zur Erklärung der Lähmung des ersten Patienten wäre ev. die Möglichkeit zu erwägen, ob nicht eine traumatische Einwirkung auf die Armnerven vielleicht eine Erschütterung der Nervensubstanz die Leitung für den willkürlichen Innervationsimpuls vom Gehirn aus unterbinde, während der elektrische Strom seine Wirkung auf die Muskulatur ungehindert entfalten könne.

Zwei Theorien wurden aufgestellt, um uns wenigstens eine annähernde Vorstellung von dem Zustandekommen dieser merkwürdigen Ausfallserscheinung zu machen. Die eine verdankt ihren Ursprung Gedankengängen, wie sie in diesem Kriege H. Oppenheim, zum Verständnis gewisser Lähmungsformen entwickelt hat. Sie bedeutet ein Wiederaufleben der Lehre von den Reflexparalysen. Der pathologische Mechanismus dieser Motilitätsstörungen ist sehr dunkel. Ich will ganz absehen von dem stillschweigenden Zugeständnis des Nichtwissenkönnens, welches sich hinter dem Postulate durch materielle Erschütterung hervorgerufener molekularer Veränderungen des Nervensystems nur schlecht verbirgt. So sehr es ohne alle weiteren Voraussetzungen einleuchtet, daß eine pathologische Fortdauer abnorm intensiver Reize sensibler Nerven, über die Reflexkollateralen des Rückenmarks hin, einen Krampfzustand der mit dem entsprechenden Segment zusammenhängenden Muskulatur herbeizuführen vermag, so wenig begreiflich erscheint eine durch sensible Irritation gesetzte, bis zu vollständiger Bewegungsunfähigkeit gesteigerte Erschlaffung der motorischen Endapparate. Ungeachtet dieser Schwierigkeit hat sich die gerade nicht skrupulöse neurologische Terminologie des Ausdrucks Reflexkontraktur gierig bemächtigt, als hätte sie bereits mit einer Tatsache der Erkenntnis zu operieren.

Der zweite Erklärungsversuch ist die in diesem Kriege zu

1) Da der Kranke angab, daß die Hand unmittelbar nach der Verwundung anschwell, wurde die Möglichkeit einer Eröffnung und darauf folgenden Entzündung der Sehnenscheiden erwogen, jedoch eine solche in Anbetracht der Extensionskontraktur von chirurgischer Seite entschieden abgelehnt.

allgemeinem Ansehen gelangte Lehre von der ideagenen Entstehung sensibler und motorischer Funktionsausfälle. Der mit einer neuropathischen Anlage ausgestattete Soldat befinde sich während des Kampfes in einem Zustand der „Krankheitsbereitschaft“. Da nichts schneller als der Gedanke ist, so vermag eine streifende Kugel, oder auch nur die Wahrnehmung, das Bewußtsein, verletzt zu sein, im Augenblick des Geschehens eine Reihe mit starker Angst betonter Vorstellungsgruppen hervorzurufen, welche wegen ihrer Plötzlichkeit und intensiven Gefühlsbegleitung mit der imperativen Macht einer Suggestion wirksam werden. Die für Hysterie so charakteristische Widerstandslosigkeit gegen äußere Einflüsse verleitet auch in solchen Fällen, in denen alle anderen hysterischen Symptome fehlen, rudimentäre oder larvierte Formen dieser Krankheit zu diagnostizieren. Speziell für die hier in Rede stehenden Kontrakturen könnte man die Berechtigung ihrer Zugehörigkeit zur Hysterie daraus ableiten, daß sie, wie wir dies selbst zu beobachten Gelegenheit hatten, mit ausgesprochenen hysterischen Zeichen gleichzeitig anzutreffen sind.

Dagegen bleibt das Unterfangen kühn, aus einem einzigen Symptom, dessen hysterische Natur nur aus dem synchronen Vorkommen uns nahegelegt wird, die Krankheit, und mit dieser die pathologische Suggestibilität zu folgern. Weniger irreführend, weil voraussetzungsloser, wäre es daher diese selbst als den krankhaften Zustand aufzufassen. Das pathologische Kriterium ist, wie bekannt, die Macht der Einredung, präsenste Vorstellungen in fortdauernde Wahrnehmungen umzusetzen. Es ist dies derselbe psychische Vorgang, welchen wir an Geisteskranken, aber auch an psychisch sonst intakteren Individuen als Gedankenlautwerden kennen und welcher zweifellos nur auf einer besonderen Anlage beruht. Der exakte Nachweis dieser ist aber wie in den beiden angeführten Fällen, so in der überwiegenden Mehrzahl derselben nicht zu erbringen und es kann daher Oppenheims Anschauung, daß diese pathologische Disposition erst mit dem psychischen Shock des Traumas erworben wird, noch nicht als widerlegt gelten.

Über alle hypothetische Spekulation steht jedenfalls die Tatsache, daß plötzliche Schreckwirkung, ja vielleicht ein, ohne alle Dazwischenkunft von Gedankengängen erlittener psychischer Stoß, die Fähigkeit eines bestimmten Sinnesgebietes zu Wahrnehmungen

aufheben kann. Das Heer der in diesem Kriege gefundenen Anästhesien der verschiedenen Sinnesqualitäten ist ein sprechender Beweis. Es ist nun eine weitere Erfahrungstatsache, daß sich bei nahezu ebenso regelmäßig, die Haut der von der plötzlichen Bewegungsstörung betroffenen Gliedmaßen unterempfindlich (siehe Fall 2) oder unempfindlich erweist (siehe F. 1). Ebenso kann überdies, wie im F. 1 die tiefe Sensibilität erloschen sein. Aber auch in jenen seltenen Fällen, in denen bei der neurologischen Untersuchung, welche doch gewöhnlich erst einige Wochen nach der Verletzung vorgenommen wird, kein Sensibilitätsdefekt konstatiert wird, kann ein solcher für das dem Trauma unmittelbar folgende Stadium nicht ausgeschlossen werden.

Dieser objektiv feststehende Parallelismus zwischen Empfindungs- und Bewegungsverlust ist zu häufig, als daß nicht ein innerer, wohl kausaler Zusammenhang zu vermuten, zu greifbar, als daß der ideagenetische Erklärungsversuch mit seinen dunklen Möglichkeiten nicht hinter der Feststellung des Vorliegens einer elementarerer Störung zurückzustellen wäre. Wenn Nonnes neuerlicher Hinweis auf Charcots Mahnung, von der Diagnose Hysterie nur reichlich Gebrauch zu machen, Beachtung verdient, so muß die, von dem berühmten Pariser Hysterieinterpreten keineswegs unterschätzte Bedeutung der körperlichen Erscheinung dieser Krankheit und deren Beziehung auf lokalisierbare materielle Hirnvorgänge auch heute noch zum Verständnis einzelner Symptome herangezogen werden. Es ergibt sich hieraus die Möglichkeit, einen Standpunkt zu gewinnen, welcher beide Theorien als miteinander vereinbar betrachtet, insofern man an einem, als Hysterie zu bezeichnenden Zustand festhält, ohne die reflektorische Natur der Bewegungsstörung leugnen zu müssen, indem man Hysterie und Psychogenie eben nicht identifiziert. Der körperliche Vorgang eines hysterischen Funktionsausfalls ist wohl ohne Interkurrenz „krankhafter Vorstellungen“ denkbar. Die beim Nervenshock mit sofortiger Bewußtlosigkeit jäh hereinbrechenden Anästhesien mit häufigem retrograden Erinnerungsschwund sind ein sprechendes Zeugnis für die Tatsächlichkeit dieser Eventualität. Es ist ferner in einer keineswegs beschränkten Anzahl von Fällen, in denen sich, wie bei unserem zweiten Patienten, nicht einmal eine kurzdauernde Ohnmacht einstellte, ein psychischer Shock oder auch nur ein

starker Schreck nicht nachweisbar. Der Verletzte braucht daher von dem unbedeutenden Stoß oder Schlag, welchen er erlitt, kaum Notiz genommen zu haben; dasjenige, was in ihm die Vorstellung einer Lähmung erweckt, ist der plötzliche Verlust gewisser Empfindungen, die für ihn bisher zu Bewegungsimpulsen wurden. Dabei ist jedoch nicht die Vorstellung die krankmachende Ursache, sondern eine notwendige Folge der traumatischen Anästhesie und die Berechtigung, von einem reflektorisch bewirkten Motilitätsdefekt zu sprechen, ist somit wirklich begründet.

In welche Region des zentralen Nervensystems wir den funktionell durchbrochenen Reflexbogen zu verlegen haben, kann in Hinblick auf die monoplegische Form der Bewegungsstörung bei elektrisch nachgewiesener Intaktheit der peripheren Nerven kaum zweifelhaft sein. Es muß sich um einen Hirnreflex handeln, und da es ein Unvermögen ist, wahrzunehmen, welches den Reflex unterbindet, muß der Reflexbogen durch das Zentralorgan des betreffenden Sinnesgebietes, die Hirnrinde führen. Die klinischen Verschiedenheiten der traumatischen Hysterie wie sie uns als einfach schlaffe Lähmung oder als Tremor, choreatische Zuckung, Kontraktur, deren Wesensgemeinschaft ich anderen Orts auseinanderzusetzen habe, entgegengetreten, beruhen darauf, daß einmal sämtliche Nervengebiete (Lähmung) der betroffenen Gliedmaßen, ein anderes Mal nur die eine synergisch wirkende Muskelgruppe derselben versorgenden Nervenausbreitungen empfindungslos werden. Da sowohl dem Tremor als der Kontraktur eine Gleichgewichtsverschiebung im Tonus antagonistischer Muskelgruppen zugrunde liegt, dürfen wir eine Lockerung des gleichen Hirnmechanismus für beide Phänomene in Anspruch nehmen<sup>1)</sup>.

Die einzige, aber objektiv sichere Erkenntnis dieser differenten Äußerungen des zentral gestörten Muskeltonus verdanken wir den Befunden der pathologischen Anatomie; bekanntlich sind es Läsionen der Bindearme und ihrer Fortsetzungen zum Großhirn, deren klinische Außenseite sich als Chorea, Tremor, Athetase offenbart. Es liegt in den *brachia conjunctiva* ein System vor, dessen

1) Nießl u. Mayendorf. „Über die pathologischen Tremorformen zur Kriegszeit“, *Monatsschrift f. Psych. u. Neurologie*, 39. Bd., H. 4. S. 221—136.



Elemente aus den großen Ganglienzellen der hinteren Zentralwindung entspringen, um sich nach Einschaltung einer Zellgruppe des roten Kernes in den Wurm des Kleinhirns zu begeben. Durch diese Bahn beherrscht die Großhirnrinde den koordinierenden Apparat des Cerebellums, indem die zum Bewußtsein gelangten Empfindungen von den tonischen Innervationszuständen der ruhenden willkürlichen Muskulatur das Maß derselben, die Kontraktionsgrößen bestimmen und ein Gleichgewicht entgegengewirkender Gruppen herstellen.

Ist nun durch eine Shockwirkung die Leitung für die aus den Kontraktionsphasen der willkürlichen Muskulatur des getroffenen Gliedes der Hirnrinde zufließenden Reize funktionsuntüchtig geworden, so wird, wenn sich diese Sensibilitätseinbuße in höherem Grade nur auf eine in bestimmtem Sinne wirkende Muskelgruppe, wie etwa in den zuvor geschilderten zwei Fällen auf die Gruppe der Hand- und Fingerbeuger beschränkt, ein tonisches Übergewicht der Antagonisten, hier der Strecker, eine dauernde Fixierung der Hand und Finger in Extensionsstellung die Folge sein müssen.

Wer die angeborene, oder erst durch das Trauma hervorgerufene Anlage des Nervensystems, mit plötzlicher Unfähigkeit einer Sinnesleitung, in einem mehr oder minder beschränkten Teilgebiete zu reagieren, als Hysterie bezeichnet, findet demnach in den klinisch-anatomischen Tatsachen nicht weniger eine Stütze, als wer nur auf dem Umweg der ideagenen Entstehung ein Symptom als „hysterisch“ gelten läßt.

Leider ist der Praktiker zu der Einsicht des funktionellen Charakters einer Monoplegie, ganz besonders aber einer Kontraktur, gewöhnlich ebenso schwer zu bewegen als der Laie, und er wird nicht müde, die für die Gebrauchsfähigkeit der affizierten Extremitäten ihm unvorteilhaft erscheinende Stellungsanomalie durch orthopädische Stützapparate zu korrigieren, ein Bemühen, dessen unheilvolle Resultate zu einer abschreckenden Statistik zusammengestellt zu werden verdienen. Hysterische Kontrakturen gehören vor das therapeutische Forum des Neurologen, nicht des Chirurgen, wo in eigens mit Sachkenntnis eingerichteten und geleiteten Heilsnatakten durch individuell angebrachte Suggestions- und Übungstherapie Vorzügliches geleistet werden kann.

Aus der medizinischen Poliklinik Tübingen  
(Direktor: Prof. Dr. Nägeli).

## **Hemihypertrophia faciei bei Syringomyelie.**

Von  
Oberarzt d. Res. Dr. **Stähle**, z. Zt. im Felde.

(Mit 3 Abbildungen.)

In einer Zusammenstellung aller bisher beobachteten Fälle von Hemihypertrophia faciei findet Mackay (M.: On so called Facial Hemihypertrophia. Brain 1904) dieselbe 23mal angeboren und nur 6mal erworben, bei Frauen häufiger als bei Männern, rechts häufiger als links. Für die angeborene halbseitige Gesichtshypertrophie werden von Sabrazés und Cabannes die Gefäße verantwortlich gemacht, die infolge eines Lagerungsfehlers des Fötus sich ungleich entwickeln sollen. Bei der erworbenen Hemihypertrophia faciei hält Möbius eine Hautaffektion zugrundeliegend, wie er dies auch für die Hemiatrophia facialis annimmt, während Mackay eher die Syringomyelie und Akromegalie ursächlich heranziehen möchte. Der folgende Fall, der seit 1910 in der medizinischen Poliklinik Tübingen beobachtet und von mir 1914 und 1917 mehrfach untersucht wurde, ist vielleicht geeignet, zu zeigen, daß es sich wohl um eine Störung im Sympathicus-Gebiet handeln mag, wie ja auch für die Hemiatrophia facialis von Seeligmüller-Samuel die Sympathikustheorie aufgestellt wurde und nach meinen eigenen Erfahrungen in den meisten Fällen zu Recht besteht.

J. H., Hafnerstochter. 23. III. 1910. 23jährig. Klagt über Magenbeschwerden, Aufstoßen, Sodbrennen. Stuhlgang o. B. Appetit gut, Periode unregelmäßig. Habe im rechten Arm, speziell in der rechten Hand kein gutes Gefühl und habe sich am Arm gebrannt, ohne es zu merken. Innere Organe o. B. An der Hand und am Vorderarm rechts Schmerz- und Tem-

peraturempfindung erloschen. Tast- und Muskelsinn überall gut. Rechte Hand und Arm weisen mehrere Narben auf von angeblich schmerzlosen Verletzungen und Verbrennungen. Während der Untersuchung hat Patientin dauernd Singultus (Zwerchfellkrampf durch Erschütterung). Reflexe lebhaft. Diagnose: Syringomyelie? Ordination: Brom-Valeriana, Carboanimal.

13. V. 1910. Das Aufstoßen sei immer noch vorhanden. Gut entwickeltes Mädchen; dissoziierte Empfindungslähmung am rechten Arm.. Narben. Singultus.

24. V. 10 u. 28. III. 11. Das Aufstoßen sei noch nicht in Ordnung.

10. V. 1911. Patientin kommt wegen ihres noch immer dauernden Aufstoßens. Innerer Befund O. B. Dissoziierte Empfindungslähmung am rechten Arm, Hals und rechte untere Gesichtsggend. Keine Atrophien.

22. V. 1914. (Eigene Untersuchung.) 26jährig. Früher nie krank. Im. 18. Lebensjahr aus voller Gesundheit heraus plötzlich Erbrechen, Unwohlsein. Mußte rasch ins Bett liegen. Ob Bewußtlosigkeit, weiß sie nicht mehr. Dabei sei es ihr in die rechte Seite hineingefahren. Der rechte Arm sei lahm gewesen und habe kein Gefühl mehr gehabt. Am rechten Auge sah sie nicht mehr recht. Seit damals hat sie immerfort den „Häcker“ (= Schluchzer, Singultus). Mit der rechten Hand könne sie wohl einen Gegenstand unterscheiden, aber nicht mehr warm und kalt. Auch verbrenne sie sich oft, ohne daß sie es merkt. Verletzungen spüre sie nicht. Sie verletzt sich rechts häufig und die Verletzungen heilen schlecht. Auch bemerkte sie eine Zunahme der rechten Gesichtshälfte (spontane Angabe!).

Befund: Am r. Arm und r. Hand viele kleine und eine etwa handteller-große Brandnarbe von schmerzlosen Verbrennungen. Grobe Kraft der Arme beiderseits gleich. Keine deutliche Atrophie. Der 4. Finger der r. Hand ist durch Narbenkontraktur eingeschlagen. Alle anderen Finger der r. Hand können nicht ganz gestreckt werden. Der zweite Finger in Krallenstellung, seit einem Jahre von selbst so geworden. Kraft der kleinen Handmuskeln rechts etwas geringer als links, aber keine sichtbare Atrophie. Haut der r. Hand schwielig verdickt und von vielen Schrunden und Narben entstellt. Gesicht pigmentiert, geringer Nystagmus beim Blick nach rechts. Kein Hornerischer Symptomenkomplex. Schwitze unter dem r. Arm mehr als links. Die rechte Gesichtshälfte erscheint auffallend größer als die linke und die Vergrößerung imponiert besonders am knöchernen Anteil des Gesichts. Die Zunge wird gerade vorgestreckt und ist in der rechten Hälfte dicker als links. Viel Schwindel besonders beim Blick nach oben, Patellarreflex gesteigert, Oppenheim links inkonstant, rechts negativ. Sonst keine Reflexstörungen. Sensibilität: Berührungsempfindung überall gut; spitz und stumpf gut unterschieden. Analgesie am ganzen r. Arm, Brust bis Brustwarze, Hals und r. Kopfseite, Rücken bis 6. Brustwirbel; Hypalgesie vorn bis Nabelhöhe. Thermoanästhesie am ganzen r. Arm, Thermohypästhesie rechte Brust, Hals und Kopfseite, rechter Rücken und rechter Unterschenkel.

14. IX. 1917. (Eigene Untersuchung.) Zustand sei unverändert; auch der „Häcker“ sei noch immer gleich; höchstens ab und zu setze er auf 1 Tag aus. Befund: Dauernder leiser Singultus, etwa 24mal pro Minute. Über

dem rechten Daumenballen etwa 1 cm tiefe, schmierig belegte Schrunde, die absolut nicht heilt. Ebenso über dem M. interosseus I kleines Geschwür: An rechter Hand rissige Mandelnägel, links normal. Auch an der linken Hand bestehen kleine Schrunden und Rhagaden, die schlecht heilen, aber im Gegensatz zu rechts schmerzhaft sind. Händedruck links besser als rechts, Dynamometerwerte links 20, rechts 10. Auch die Kraft der Interossei ist, rechts geringer als links. Der ganze rechte Arm, insbesondere die Hand erscheint aber hypertrophisch gegenüber links. Im Röntgenbild sind die Phalangen der rechten Hand plumper, breiter und dunkler als links. Maße:

	rechts	links
Oberarm . . . . .	29	27 cm
Vorderarm . . . . .	25,5	24 cm
Handgelenk . . . . .	18	16 cm
Hand . . . . .	21	18,7 cm
Länge vom Handgelenk bis Spitze des Mittelfingers . . . . .	17!	17! cm

Am rechten Oberarm große, breite Keloidnarbe von Verbrennung. An der rechten Hand stehen der 2.—4. Finger in Krallenhandstellung; der Kleinfinger steht stark ab, auch die übrigen Finger stehen auseinander und können nicht mehr ganz zusammengebracht und nicht völlig gestreckt werden. An der linken Hand steht der Kleinfinger ab, sonst normal. Patientin gibt mit aller Bestimmtheit an, daß nicht die linke Gesichtshälfte kleiner, sondern die rechte größer geworden sei seit dem Anfall im 18. Lebensjahr. Die Hemihypertrophie des rechten Gesichts ist ganz auffallend, insbesondere der Jochbogen tritt rechts so stark hervor, wie es einfach nicht mehr normal ist und die Weichteile darunter sind tief eingesunken. Hält man die linke Gesichtseite, die absolut nicht eingefallen erscheint, zu, so hat man rechts das völlige Bild der Facies leontina; hält man dagegen die rechte Gesichtshälfte zu, so erscheint ein normaler Anblick. Auch im knorpeligen Teil der Nase und am Munde fällt die rechtsseitige Hemihypertrophie auf. Der Kopf wird immer etwas schief nach links getragen, offenbar des Gleichgewichts halber, so daß die durch die einseitige Hypertrophie bedingte Gesichtsskoliose noch stärker in die Augen springt. Es besteht aber kein Schiefhals, die Beugungen des Kopfes nach den Seiten sind nicht beschränkt. Die Zunge scheint beiderseits gleich zu sein und wird gerade vorgestreckt. Die Fazialisinnervation ist beiderseits intakt. Gesichtsmaße: Von der Glabella zum Ohr rechts 14, links 13 cm. Vom Nasenrücken zum Gehörgang in der Projektion rechts 7,2, links 6,7 cm, von der Mitte der Mundspalte bis zum Lippenwinkel rechts 3,1, links 2,8 cm. Von der Mitte des Kinns bis zum unteren Ansatz der Ohrmuschel rechts 13,5, links 12 cm. Länge der Ohrmuschel rechts 6,1, links 5,8 cm. Beistehende Photographie mag das Bild vervollständigen. Von Hornerischem Symptomenkomplex ist, auch bei herabgesetzter Beleuchtung nichts zu bemerken, Pupillen und Lidspalten sind gleich. Instilliert man aber beiden Augen je 2 Tropfen einer 5%igen Kokainlösung, so tritt links eine maximale Erweiterung der Pupille ein, während sich die rechte Pupille nur um eine kleine Spur erweitert und so eine ganz auffallende Pupillen-



Fig. 1.



Fig. 2.



Fig. 3.

differenz zutage tritt. Der Augenhintergrund ist beiderseits o. B. Der Dilatorreflex der Pupille ist links positiv, rechts nicht auszulösen. Romberg 0. Gang gut. Keine halbseitigen Schweiße, doch schwitze sie viel, und auch in der rechten Achselhöhle mehr als links. Kein Nystagmus. Reflexe an Armen und Beinen ohne Störung. Bauchdeckenreflexe fehlen; das Auslösen erzeugt Zwerchfellkrampf. Sensibilität: taktile überall gut auch für feinste Berührung. Nur an rechter Hand bis zum Handgelenk wird feinste Pinselberührung nicht erkannt, aber Nadel sofort. Nadel und Pinsel gut unterschieden. An rechter Hand, Arm, Brust bis Brustwarzenhöhe, Hals, Rücken bis Mitte der Scapula und ganze rechte Kopfhälfte einschließlich rechter Mundschleimhaut und rechter Zungenhälfte völlige Analgesie. Nur auf der Stirn zieht sich neben der Mittellinie ein etwa 2 cm breiter Streifen und um den rechten Nasenflügel ein kleiner zwiebelschalenförmiger Ausschnitt, die nur hypalgetisch sind. Ebenso an rechter Brust von Brustwarze bis zum Nabel herab und im Rücken von der Mitte des Schulterblatts bis zur Höhe des 12. Brustwirbels Hypalgesie. Die Haut des ganzen übrigen Körpers empfindet Schmerz überall gut. An rechter Hand, Arm, Brust bis zur Brustwarze herab und einem schmalen vom Arm ausgehenden metameren Abschnitt des Rückens besteht auch völlige Thermoanästhesie. Diagnose: Syringomyelie von vorwiegend zervikalem Typus.

Wir stützen die Diagnose im wesentlichen auf folgende Momente: 1. Den apoplektiformen Beginn, der bei der Syringomyelie durchaus nichts Ungewohntes ist und den ich unter 39 eigenen Fällen 4mal notiert finde, 2. die trophischen und atrophischen Störungen des rechten Arms, 3. die dissoziierte Empfindungslähmung an Teilen der rechten Körperseite, die zuerst von 1910 bis 1914 stetige Progression aufweist, von 1914—1917 stationär bleibt, ja für die Thermoanästhesie sogar einen Rückgang aufweist, wie ja auch Remissionen im Symptomenbild der Syringomyelie durchaus nicht zu den Seltenheiten zählen (4mal beobachtet unter 39 Fällen, davon 2mal bei apoplektiformen Fällen), 4. die fehlenden Bauchdeckenreflexe, 5. den dauernden Singultus, auf den unten zurückzukommen sein wird, 6. die Hemihypertrophie der rechten Gesichtshälfte, des rechten Arms und der rechten Hand, sowie 7. die Sympathikusstörung, die allerdings erst nach Ausschaltung des autonom innervierten Sphincter pupillae durch Cocain am rechten Auge sich manifestiert. Die übrigen Qualitäten des Hornerschen Symptomenkomplexes, enge Lidspalte und Tieferliegen des Bulbus treten, wohl durch die Hemihypertrophie auch gegensinnig beeinflusst, nicht hervor.

Im allgemeinen sind wir viel eher darauf gefaßt, bei Affektionen des zervikalen Sympathikusabschnitts das Gegenstück der

Hemihypertrophie, die Hemiatrophia facialis zu finden. So tritt in 21 Fällen von Syringomyelie, die den oculopupillaren Symptomenkomplex aufweisen, bei nicht weniger als 13 eine mehr oder minder starke Verkleinerung der gleichseitigen Gesichtshälfte zutage! Es ist fast mit Sicherheit anzunehmen, daß in diesen Fällen die trophische Störung des Gesichts mit Störungen des zentralen Sympathikus zusammenhängt. Wohl gibt es nach Marburg für die Entstehung der Hemiatrophia facialis progressiva nicht weniger als 4 Theorien: die Mendelsche Trigeminstheorie, die Seeligmüller-Samuelsche Sympathikustheorie, die nervöse zentrale Theorie von Brissaud (meist bei Syringomyelie) und die Möbiussche Hauttheorie. Sie werden wohl alle ihren guten Kern haben, denn es mag sehr wohl die verschiedensten Wege geben, die zum gleichen Erfolg, der Hemiatrophia facialis, führen. Die zentrale Theorie Brissauds wird aber wohl in der Sympathikustheorie enthalten sein, denn gerade bei zentralen Störungen, speziell bei der Syringomyelie kann es wohl nur die Störung des zentralen Sympathikus sein, die zur Hemiatrophie führt. In keinem meiner 39 Syringomyeliefällen habe ich Hemiatrophie ohne gleichseitigen Hornerschen Symptomenkomplex gefunden. Wenn wir so die Hemiatrophia facialis in vielen Fällen als Zeichen des Ausfalls trophischer Fasern aus dem zentralen Sympathikus betrachten, so läßt sich zwanglos die Hemihypertrophia facialis als Reizung derselben Fasern ansehen. Wenn daneben gleichzeitig Erscheinungen des Sympathikusausfalls — wie in unserem Falle die fehlende Wirkung des M. Dilator pupillae bei ausgeschaltetem Sphinkter — auftreten, so beweist das zunächst nur das sichere Vorhandensein einer Störung im zervikalen Sympathikus: Die oculopupillaren Bahnen (Zentren?) sind zerstört, die sicher anatomisch naheliegenden und deshalb so häufig mitbeteiligten Bahnen (Zentren?) der trophischen Sympathikusfasern sind gereizt. Das ist nicht verwunderlich, denn ähnliche Verhältnisse sehen wir bei der Syringomyelie ja auch auf anderen Gebieten, so z. B. hyperalgetische Zonen am Rande des analgetischen Gebietes.

Auf der Suche nach anderen sympathisch zu verwertenden Symptomen in unserem beschriebenen Krankheitsbild finden wir noch den fehlenden Dilatorreflex der rechten Pupille auf Schmerz, der aber deshalb nicht hoch zu werten ist, weil er eben von der analgetischen rechten Gesichtshälfte überhaupt nicht

auszulösen ist. Das vermehrte Schwitzen unter der rechten Achselhöhle, das sicher auch in dieses Gebiet gehört, ist schwer zu deuten, weil wir noch nicht wissen, wie die sympathische und die autonome Innervation an den Schweißdrüsen verankert sind und nicht sagen können, unter welchen Umständen Hyperidrosis oder Anidrosis zustandekommt. Dagegen finden wir sehr verwertbare Zeichen auf dem Gebiet des Antagonisten, des Vagus. Der pharmakodynamisch erschlossene Antagonismus zwischen Vagus und Sympathikus läßt sich ja auch neurologisch nachweisen in der Art, daß Ausfall des zentralen Sympathikus das deutliche Bild einer Vagotonie im Sinne von Eppinger und Hess zur Folge hat. Ich behalte mir vor, diese Frage einmal eben an Hand der erwähnten 39 Fälle von Syringomyelie näher zu beleuchten. Schon gleich im Beginn der Krankheitsgeschichte, lange ehe die damals noch nicht erkennbare, aber sicher schon vorhandene Sympathikusstörung durch die Cocainprobe manifestiert wurde, finden wir da vagotone Züge, wie Magenbeschwerden, Aufstoßen, Sodbrennen, später häufige Schweiße. Dann aber zieht sich wie ein roter Faden zur Qual der Patientin durch lange Jahre fort der hartnäckige, dauernde Singultus, den wir sicher nicht als Zwerchfellklonus auffassen dürfen, wenn er sich auch auf mechanische Reize wie beim Auslösen der Bauchdeckenreflexe verstärkt, sondern der sicher vagotoner Natur ist, zumal ein psychogener Ursprung bei der sonstigen jedes hysterischen Zuges baren Psyche der Patientin mit Sicherheit auszuschließen ist.

#### Zusammenfassung.

Der siebente, bisher beobachtete Fall von erworbener Hemihypertrophia faciei wird beschrieben. Er beruht auf einer durch syringomyeloische Prozesse gesetzten Reizung des zentralen Sympathikusabschnitts und weist neben Symptomen der Reizung auch Zeichen des Ausfalls im zentralen Sympathikus und dementsprechend Zeichen des Übergewichts im Antagonisten, vagotone Züge auf.

Am Schlusse danke ich Herrn Professor Dr. Nägeli für die gütige Überlassung des Materials und die lebenswürdige Förderung der Arbeit, sowie Herrn Dr. Alder für die Herstellung der Photographien herzlichst.



Aus der Inneren- und Nervenabteilung (Dr. Bregman) des  
städtischen Krankenhauses Czyste-Warschau.

## **Das Linsenkernsyndrom bei einem Linkshänder.**

Von

**L. E. Bregman.**

Wenn auch die Akten über die physiologische Bedeutung des Linsenkörpers noch nicht geschlossen sind, so überwiegt doch in letzter Zeit die Ansicht, daß diesem Gehirnteil wichtige, vornehmlich motorische Funktionen zukommen. Zahlreiche und namhafte Autoren — Meynert, Anton, Oppenheim und C. Vogt, P. Marie, Bechterew, Brissaud, Lépine, Mills und Spiller, und vor allem Mingazzini<sup>1)</sup> haben sich in diesem Sinne entschieden. Letzterer Autor hat das Verdienst die bei Herden des Linsenkörpers beobachteten Erscheinungen in prägnanter Weise zusammengefaßt zu haben. Die wesentlichsten Glieder dieses „Linsenkernsyndroms“ bilden: 1. Dysarthrie, 2. Dysphagie, 3. Hemiparese, 4. Muskelatrophie der paretischen Extremitäten, 5. leichte Sensibilitätsstörungen, namentlich auf dem Gebiete des Muskelsinns und der Kinästhesie, sowie lästige Parästhesien, 6. Anisokorie, 7. Blasenstörungen.

Das hervorstechendste Symptom ist die Dysarthrie, die in Verbindung mit der meist weniger ausgesprochenen Dysphagie einen pseudobulbären Symptomenkomplex ergibt. Die Dysarthrie äußert sich in „zögerndem, langsamem Aussprechen der Worte, oder in peinlichem Anstoßen, oder anfänglichem Anstoßen beim Aussprechen derselben, bisweilen auch in einer mehr oder weniger

---

1) G. Mingazzini, Das Linsenkernsyndrom. Zeitschrift f. gesamte Neurol. u. Psychiatrie. Originalien, Bd. VIII, S. 85. Dasselbst auch die anderen Literaturangaben.

bewußten Verschwommenheit und Undeutlichkeit der Worte“. In schwereren Fällen steigert sie sich bis zu voller Anarthrie. Sie wird nur bei Läsion des linken Linsenkerns beobachtet. Dysphasische Elemente können im Beginn vorhanden sein, fehlen aber meist in der weiteren Folge.

Die Hemiparese ist wenig ausgesprochen und betrifft meist gleichmäßig die ganze Körperhälfte. Charakteristisch ist ein gewisser Kontraktionszustand (Rigidität) der Muskeln: eine Kontraktur besteht nicht, der Muskeltonus ist nicht hochgradig gesteigert, die Muskeln zeigen aber die Tendenz bei aktiven Bewegungen in der ihnen gegebenen Lage zu verharren. Sehr eigentümlich sind die Parästhesien, die Bechterew als *Pseudomelia paraesthetica*, Mingazzini — richtiger — als *Paraesthesia pseudomelica* bezeichnet: sie betreffen hauptsächlich das Gebiet der kinästhetischen Empfindungen und äußern sich in verschiedener Gestalt — als falsche Lageempfindung der Glieder, oder falsche Bewegungsempfindung derselben, oder als Gefühl vollständiger Bewegungslosigkeit der (nicht ganz gelähmten) Extremitäten, selten als Gefühl einer besonderen Schwere der betroffenen Körperhälfte oder einzelner Teile derselben.

Mingazzini hat ferner den Versuch gemacht die einzelnen Symptome noch präziser im Linsenkern zu lokalisieren: Dysarthrie kommt zur Beobachtung, wenn die hinteren  $\frac{4}{5}$  des linken Linsenkerns (wo die verbo-artikulären Bahnen durchziehen) affiziert sind. Am vorderen Ende (vorderen  $\frac{1}{5}$ ) sammeln sich die von der Sprachzone kommenden Rindenfasern (verbo-motorische Bahnen): je mehr sich daher die Läsion dem vorderen Ende des Linsenkern nähert, um so mehr mischen sich der Sprachstörung aphasische Elemente bei. Bei totaler Zerstörung des Kerns besteht vollständiger Mutismus und es fällt schwer zu entscheiden ob eine motorische Aphasie oder eine Anarthrie vorliegt.

Die pseudomelischen Parästhesien werden von Mingazzini auf eine Läsion eines bestimmten Teils der Putamen, nämlich des äußersten  $\frac{1}{3}$  desselben zurückgeführt.

An der Realität dieses Syndroms und seiner Beziehungen zu Läsionen des Linsenkerns ist nach den vorliegenden Beobachtungen kaum zu zweifeln<sup>1)</sup>. Immerhin scheinen die hierherge-

2) Eine wesentliche Unterstützung fanden die obigen hauptsächlich auf akute vaskuläre Erkrankungen des Linsenkerns begründeten Angaben

hörigen Fälle, wenn ich auf Grund des sehr großen Materials unseres Krankenhauses an akuten vaskulären Gehirnerkrankungen urteilen darf, nicht allzu häufig zu sein. Schon aus diesem Grunde verdient der folgende Fall, der die oben aufgezählten Charaktere in typischer Weise darstellt, unsere Beachtung. Dazu kommt, daß wir hier wohl zum erstenmal in der Literatur, das Linsenkernsyndrom bei einem Linkshänder zu beobachten Gelegenheit hatten: so erklärt sich, daß die charakteristische Sprachstörung durch eine Läsion des rechten, nicht des linken, Linsenkern bedingt wurde.

M. A., Kaufmann, 56 Jahre alt, aufgenommen am 9. X. 1917. Seine Krankheit begann vor einigen Tagen: er fiel plötzlich, bei der Arbeit sitzend, vom Stuhl ohne ganz das Bewußtsein zu verlieren; konnte sich nicht selbst aufrichten. Seine Frau führte ihn zu Bett. Bald darauf erbrach er. Seine Sprache war unverständlich, die linken Extremitäten waren machtlos, jedoch nicht ganz gelähmt. Früher war er gesund, klagte jedoch in letzter Zeit öfters über Kopfschmerzen. Er diente 5 Jahre beim Militär. Lues wird negiert.

Bei der Untersuchung fanden wir folgendes: Mäßige Sklerose der Art. radialis. P. 90, von vermehrter Spannung. II. Ton an der Aorta akzentuiert, I. dumpf. An den unteren Extremitäten leichte Ödeme, die während des Spitalaufenthaltes noch erheblich zunahmen. Leber vergrößert, druckempfindlich. Milz nicht zu palpieren, die betreffende Gegend jedoch gegen Druck empfindlich.

Die Sprache ganz unverständlich. Nur seinen Namen und Vornamen vermag Pat. etwas deutlicher auszusprechen. Soweit man auf Grund der Struktur der vom Kranken hervorgebrachten Laute urteilen kann, waren im Beginn außer den hochgradigen dysarthrischen auch dysphasische Störungen vorhanden. Nach kurzer Zeit jedoch besserte sich die Sprache ganz erheblich, man konnte den Kranken viel leichter verstehen; zugleich trat der rein dysarthrische Charakter der Störungen deutlicher zum Vorschein. Die Sprache ist verwaschen, zum Teil hesitierend, zum Teil explosiv. Schwerere Worte werden ganz verkehrt ausgesprochen. Aphasische Elemente fehlten im weiteren Verlaufe vollkommen: Pat. kennt die Namen aller Gegenstände, weiß auch verschiedene Eigennamen zu nennen, versteht alles, führt alle Aufträge korrekt aus usw.

durch das neuerdings von Wilson aufgestellte Krankheitsbild der progressiven lentikulären Degeneration, deren Grundsymptome — Zittern von intentionellem Charakter, spastische Rigidität der Muskeln, später Kontraktur, Dysarthrie, später Anarthrie, Dysphagie, Zwangslachen — sich in ihren wesentlichen Zügen mit dem oben geschilderten Syndrom decken. Das Leiden, das häufig familiär auftritt, wird bedingt durch symmetrische Degeneration beider Linsenkörper (vorzugsweise des Putamen, aber auch des Globus pallidus) in Verbindung mit Lebercirrhose, Milzschwellung und retrograden Veränderungen der Schilddrüse.

Pat. klagt über Schluckbeschwerden, die sich namentlich beim Schlucken fester Nahrung geltend machen: letztere bleibt im Hals stecken, so daß Pat. zu ersticken glaubt. Flüssigkeiten werden dagegen ganz glatt heruntergeschluckt.

Kaubewegungen werden gut ausgeführt, Pat. behauptet jedoch, daß auch das Kauen im Vergleich zu früher erschwert sei.

Fazialis linkerseits im unteren Ast paretisch. Beim Liegen auf der linken Seite fließt der Speichel vom linken Mundwinkel herab. Möglicherweise ist die Speichelsekretion, wie Pat. behauptet, vermehrt.

Die Zunge weicht beim Herausstrecken leicht nach links ab: Zungenbewegungen nach beiden Seiten gleich; subjektiv empfindet Pat. eine Erschwerung der Bewegung nach links.

Parese der linksseitigen Extremitäten. Linker Arm wird weniger erhoben als rechter. Händedruck links schwächer. Pat. ist seit jeher Linkshänder. Er schneidet Brot mit der linken Hand. Fingerspreizen wird ziemlich gut ausgeführt. Beim Zusammenschieben der Finger bleiben die beiden letzten Finger zurück.

In der linken Extremität sind Hüft- und Kniebewegungen erhalten, die motorische Kraft herabgesetzt. Dagegen sind die Bewegungen im Fußgelenk und die der Zehen erheblich eingeschränkt.

Muskeltonus in den paretischen Extremitäten nur wenig erhöht, jedoch verspürt Pat. bei aktiven Bewegungen, wenn er die Muskeln wieder erschlaffen will, einen Krampfzustand, der ihn daran hindert: so z. B. kann er die zur Faust geballte Hand nur mit Mühe wieder öffnen. In noch höherem Maße empfindet er das beim linken Auge: wenn er es schließt, kann er es erst nach großer Anstrengung wieder öffnen, während das beim rechten Auge mit Leichtigkeit geschieht. In Übereinstimmung damit fällt auch die Probe auf Adiodokokinese mit den linken Extremitäten schlecht aus, während sie mit den rechten gut ausgeführt wird.

Das Gehen war im Beginn erschwert: Pat. ging auf breiter Basis, der Rumpf nach vorne gebeugt, und zeigte eine deutliche Propulsion. Später besserte sich der Gang bedeutend, aber auch gegenwärtig ist die Basis noch etwas verbreitert und wird das linke Bein nachgeschleppt.

Sehnenreflexe linkerseits nicht erhöht. Babinskischer Reflex fehlt. Bauchreflexe fehlen beiderseits.

Sensibilität objektiv erhalten, sowohl in bezug auf die verschiedenen Qualitäten der Haut-, wie auf die Muskelempfindungen, nur der Schmerzsinne linkerseits etwas herabgesetzt. Dagegen bestehen seit Beginn der Krankheit auf der ganzen linken Körperhälfte, einschließlich Kopf, Gesicht und Zunge sehr lästige, dauernde Parästhesien. Die ganze Körperhälfte erscheint „wie verschlafen“, die Extremitäten sind außerordentlich schwer. Besonders auffallend ist das Schweregefühl im linken Ohr, namentlich, wenn Pat. sitzt oder steht: es scheint ihm dann, daß das Ohr mindestens 1 Pud schwer wiegt.

Pat. muß häufig Harn lassen. In der Nacht steht er 7—8mal auf. Wenn er Harndrang verspürt, muß er sich beeilen. Die Harnmenge ist etwas vermehrt.

Dem hier wiedergegebenen Krankheitsbericht habe ich nicht viel hinzuzufügen. Die Kardinalsymptome des Linsenkernsyndrom — Dysarthrie, Dysphagie, Hemiparese, Parästhesien — treten bei unseren Kranken in prägnanter Weise hervor. Die Hemiparese wich vom kapsulären Typus ab: die Bewegungseinschränkung war am Fuß bedeutender als an der Hand. Zugleich bestand der eigentümliche Kontraktionszustand der Muskeln, der bereits oben kurz erwähnt wurde: der einmal kontrahierte Muskel konnte nicht leicht wieder zum Erschlaffungszustand zurückgebracht werden. Am ausgesprochensten war das Symptom an den Augenlidern zu beobachten. Dabei war der Muskeltonus nur mäßig erhöht, Kontraktur war nicht vorhanden.

Wenn schon die Rigidität der Muskeln einigermaßen an Paralysis agitans erinnert, die bekanntlich in neuer Zeit gleichfalls auf eine Läsion der Zentralganglien zurückgeführt wird, so wurde, zum mindesten im Beginn der Krankheit, die Analogie noch auffälliger infolge des Ganges unserer Kranken, mit seiner eigentümlichen Vorwärtsneigung und der deutlichen Propulsion.

Die Parästhesien waren in diesem Fall sehr ausgesprochen und zwar hauptsächlich in der Gestalt eines abnormen Schweregefühls in den Gliedern. Auffallenderweise war das Schweregefühl am stärksten im linken Ohr: die Realität desselben wurde noch dadurch verstärkt, daß es sich erheblich steigerte sobald der Kranke sich hinsetzte oder aufrichtete, sobald also das Ohr nicht mehr unterstützt auf der Unterlage lag.

Zum Schlusse möchte ich noch kurz erwähnen der Anisokorie und der Harnstörungen — Pollakiurie, Sphinkterschwäche, Polyurie — welche gleichfalls (vielleicht auch der Speichelfluß) in den Rahmen einer Linsenkernläsion gut passen.

Aus der medizinischen Universitätsklinik in Gießen, Vereinslazarett.  
(Direktor Prof. Dr. Voit).

## **Beobachtungen über die Abhängigkeit des Lumbal- druckes von der Kopfhaltung.**

Von

Dr. med. et phil. Erwin Becher, Assistent der Klinik.

In der Regel wird auf die Haltung des Kopfes bei der Lumbalpunktion kein großer Wert gelegt. Die Autoren betonen zum Teil die horizontale Lagerung des Kopfes bei der Punktion in Seitenlage, aber nicht seine Haltung innerhalb der Horizontalebene. An zahlreichen Versuchen konnte ich mich davon überzeugen, daß der Lumbaldruck nicht unbedeutende Schwankungen zeigt, wenn der Kopf in der Sagittalebene des Körpers nach vorne auf die Brust oder nach hinten in den Nacken gebeugt wird. Das gilt sowohl für die Messungen im Liegen wie im Sitzen. Die Patienten halten nicht selten, wenn man sie auffordert, sich in horizontaler Seitenlage mit angezogenen Knien und gebogenem Rücken hinzulegen, den Kopf nach vorne auf die Brust oder auch nach hinten in den Nacken gebeugt. Manche Ärzte fordern die Patienten bei der Lumbalpunktion auf, den Kopf auf die Brust zu senken<sup>1)</sup>. Durch dieses Beugen des Kopfes nach vorne oder nach hinten wird der Lumbaldruck gesteigert und zwar nicht nur vorübergehend, sondern dauernd. In Seitenlage ist der Druck bei horizontal und gerade liegendem d. h. nicht nach vorne oder hinten gebeugtem Kopf am geringsten. Beim Vorwärtsbeugen des Kopfes pflegt der Druck um mehrere Zentimeter, manchmal 10 cm und darüber,

1) Donath, Sammlung klinischer Vorträge. Neue Folge, Nr. 689, 1913.

zuzunehmen. Beim Rückwärtsbeugen des Kopfes in den Nacken ist die Druckzunahme etwa ebenso stark und manchmal noch stärker. Auch bei seitlichem Beugen des Kopfes auf die obere oder untere Schulter und beim Drehen des Kopfes nimmt der Druck zu. Beim Beugen des Kopfes seitlich nach unten ist die Druckzunahme geringer als beim seitwärts nach oben Beugen. Auch beim Messen des Lumbaldruckes im Sitzen ist die Kopfhaltung innerhalb der Sagittalebene von Bedeutung für die Druckhöhe. Beim Beugen des Kopfes in den Nacken steigt der bei geradegehaltenem Kopf gemessene Druck in der Regel stark an, manchmal 10—20 cm. Das Senken des Kopfes nach vorne auf die Brust wirkt im Sitzen nur bei einem Teil der Fälle druckerhöhend, bei einem anderen Teil wird dadurch der Lumbaldruck nicht gesteigert, sondern sogar gesenkt. Diese Druckschwankungen sind meist bei niedrigem ursprünglichem Druck geringer und bei an und für sich gesteigertem Lumbaldruck stärker. Ich habe vor einiger Zeit diese Druckänderungen je nach der Kopflage im einzelnen beschrieben<sup>1)</sup>. Falkenheim und Naunyn sahen ähnliche Drucksteigerungen bei Hunderversuchen, wenn der Kopf des Tieres über die Horizontale erhoben wurde und bei seitlichen Verdrehungen ohne Erhebung des Kopfes über die Horizontale<sup>2)</sup>.

Ich führe einige Versuche am Lebenden hier als Beispiel an:  
 1. Chronische diffuse Glomerulonephritis, 22 Jahre alt. Punktion im Sitzen, Druck 51 cm, in Seitenlage 34 cm bei geradem Kopf, bei nach vorne gebeugtem Kopf 47 cm, bei nach hintengebeugtem Kopf 47 cm, nach Geradelegen des Kopfes Absinken des Druckes auf 37 cm. Ablassen von Liquor bis der Druck in Seitenlage 22 cm bei geradem Kopf beträgt, nach Vorwärtsbeugen des Kopfes 27 cm, nach rückwärts in den Nacken beugen 28 cm, nach erneutem Geradelegen des Kopfes 21 cm. Bei dem anfänglich höheren Druck sind die Schwankungen beim Vorwärts- und Rückwärtsbeugen des Kopfes bedeutender als bei dem durch Ablassen von Liquor erniedrigten Druck.  
 2. Akute Nephritis, 30 Jahre alt. Punktion im Sitzen 35 cm Druck bei geradem Kopf, bei nach vorn gebeugtem

1) Grenzgebiete 1918, Bd. 30, S. 116.

2) Archiv f. exper. Pathol. u. Pharmacol., Bd. 22, S. 268. Hierher gehören wahrscheinlich auch die pendelnden Schwingungen der Liquorsäule, welche Graf Haller nach Niekbewegungen des Kopfes beobachtete (Grenzgebiete 1918, S. 478).

Kopf 46 cm, bei in den Nacken gebeugtem Kopf 53 cm Druck. In Seitenlage Druck bei geradem Kopf 23 cm, bei nach vorne gebeugtem Kopf 28 cm, bei nach hinten gebeugtem Kopf 25 cm, bei geradem Kopf wiederum 23 cm. Ablassen von 30 ccm Liquor, Druck in Seitenlage bei geradem Kopf jetzt 10 cm, beim nach vorne Beugen des Kopfes steigt der Druck nach anfänglichem geringen Sinken um 1 cm an, beim Beugen des Kopfes in den Nacken steigt der Druck auch nur um 1 cm. In sitzender Stellung beträgt der Druck jetzt bei geradem Kopf 27 cm, bei nach vorne gebeugtem 29 cm und bei nach hinten gebeugtem 32 cm. Auch hier sind die Druckschwankungen nach den beschriebenen Kopfbewegungen bei erhöhtem Lumbaldruck stärker als bei normalem und niedrigem Druck. Ich habe mehrfach beobachtet wie bei Patienten mit hohem Lumbaldruck die anfänglich bedeutenden Schwankungen beim Beugen des Kopfes nach vorne und nach hinten nach Ablassen von Liquor bei niedrigem Druck erheblich geringer wurden. Die pulsatorischen und respiratorischen Schwankungen des Lumbaldruckes sind auch bei erhöhtem Druck stärker als bei niedrigem Druck. Wie kommen nun diese Druckschwankungen zustande? Falkenheim und Naunyn haben die Steigerung des Subarachnoidaldruckes in eine selbständige durch Vermehrung des Liquors und in eine übertragene Drucksteigerung durch Raumeinschränkung im Hohlraum des Schädels und des Wirbelkanals eingeteilt (l. c.). Die Raumbeschränkung kann durch eine den Rauminhalt des Hohlraums vermindernde Veränderung, etwa eine Verbiegung seiner Wandung oder auch durch Vergrößerung des Volumens des vom Liquor umgebenen Gehirns und Rückenmarks entstehen. Der Lumbaldruck kann durch Hyperämie des Zentralnervensystems und durch Hemmung des venösen Abflusses aus dem Schädel gesteigert werden. Beim Beugen des Kopfes nach vorne und hinten ebenso bei seitlichen Bewegungen und Drehungen des Kopfes kann nun eine Raumbeschränkung auf verschiedene Weise zustande kommen. Es kann der venöse Abfluß aus dem Schädel durch Drehen und Verbiegen des Kopfes bis zu einem gewissen Grade verhindert werden und zwar dadurch, daß der Querschnitt der Venen am Halse verengert wird. Außerdem wird aber eine Raumeinschränkung der Rückgratshöhle durch die bei den Bewegungen stattfindenden Verbiegungen des Dural-sackes eintreten. Bei gebogener Halswirbelsäule wird natürlich



das Lumen der Rückgratshöhle geringer sein als bei geradem Verlauf derselben. Um zu entscheiden, ob die letztere Ursache tatsächlich zutrifft und Drucksteigerungen rein mechanisch durch Verbiegungen der Wirbelsäule entstehen können, habe ich Versuche an Leichen gemacht. Hierbei kommt die zuerst genannte Ursache des verminderten venösen Abflusses aus dem Schädel nicht in Betracht, weil keine Zirkulation mehr besteht. Bei den Drucksteigerungen durch die genannten Änderungen der Kopflage könnten ferner Muskelbewegungen des Patienten eine Rolle spielen, indem er aktiv mithilft den Kopf zu beugen und in der gebeugten Stellung zu erhalten. Durch Muskelbewegungen wird bekanntlich der Lumbaldruck gesteigert. Bei Versuchen an der Leiche kommen Einflüsse durch Muskelaktionen natürlich nicht in Betracht. An der Leiche ist der Lumbaldruck in der Regel geringer als am Lebenden oder gleich Null, d. h. es strömt bei der Punktion keine Flüssigkeit aus, und man muß sich erst durch Ansaugen von Liquor davon überzeugen, daß man tatsächlich im Lumbalsack drinnen ist. Das Fehlen eines positiven Lumbaldruckes fand ich manchmal schon kurz nach dem Tode, auch bei an Meningitis gestorbenen Patienten mit vorher noch gesteigertem Druck. Der Druckabfall im Lumbalsack nach dem Tode hängt offenbar mit der schnellen Änderung und Verminderung der Spannung der Hirnhäute und Gewebe zusammen. Es muß, um Versuche an der Leiche ausführen zu können, der Lumbaldruck erst künstlich durch Injektion von Flüssigkeit gesteigert werden. Es zeigt sich nun, daß Druckschwankungen durch Vorwärts-, Rückwärts- oder seitliches Beugen des Kopfes und auch durch Drehen desselben um die Wirbelsäule als Achse im Liegen und Aufrechtsitzen an der Leiche ganz ähnlich wie am Lebenden erzeugt werden können. Die Verhältnisse sind freilich an der Leiche nicht ganz dieselben wie am Lebenden. Der Druck, den man durch künstliches Einspritzen von Wasser erzeugt, hält nur einige Zeit an und wird rasch wieder geringer, offenbar durch allmähliches Ausweichen in den Schädel und durch Dehnung der entspannten Häute. Auch an der Leiche sind die Schwankungen bei Kopfbewegungen bei höherem Druck beträchtlicher als bei niedrigem Druck. An der Leiche wirkt bei geringem Druck im Liegen und Sitzen das nach vorne Beugen des Kopfes nicht druckerhöhend, sondern druckvermindernd; manchmal auch im Sitzen

das Beugen des Kopfes nach hinten. In sehr seltenen Fällen sah ich auch am Lebenden bei niederem Druck leichtes Absinken des Druckes nach Beugen des Kopfes nach vorne. Offenbar ist bei geringem Druck und geringer Spannung der Hirnhäute das Kapazitätsmaximum des Duralsackes nicht bei geradem, sondern bei nach vorne gebeugtem Kopf. In sitzender Stellung wirkt auch am Lebenden das Beugen des Kopfes nach vorne druckherabsetzend, wobei die Verminderung des im Sitzen beim Zustandekommen des Lumbaldruckes mitwirkenden hydrostatischen Druckes durch das beim Beugen des Kopfes stattfindende Senken desselben mitwirkt. Es wird beim Beugen des Kopfes nach vorne der senkrechte Abstand zwischen Scheitel und Punktionsstelle verringert und damit auch die hydrostatische Komponente des Lumbaldruckes im Sitzen. Wenn nun an der Leiche der Lumbaldruck durch weiteres Einspritzen von Wasser soweit gesteigert wird, daß er in den Bereich des Normalen am Lebenden kommt, wirkt in Seitenlage das Beugen des Kopfes nach vorne in derselben Weise druckerhöhend wie am Lebenden. Es muß daher angenommen werden, daß die Drucksteigerungen bei den genannten Kopfbewegungen mechanisch durch Verbiegung und Raumverengerung im Duralsack entstehen. Verhinderung des venösen Abflusses aus dem Schädel kann natürlich daneben auch eine Rolle spielen.

Ich will einige Versuche an der Leiche hier kurz wiedergeben:

1. Tod vor 4 Stunden an chronischer diffuser Glomerulonephritis, Alter 22 Jahre; Punktion in sitzender Stellung, anfänglich kein positiver Druck, nach Injektion von 30 ccm Wasser beträgt der Druck im Sitzen 26 cm bei geradem Kopf, bei nach vorne gebeugtem Kopf sinkt der Druck auf 21 cm und steigt beim Geradehalten des Kopfes wieder auf 26 cm an. Das Beugen des Kopfes nach hinten läßt den Druck bis auf 21 cm absinken, nach Geradehalten des Kopfes erneutes Ansteigen auf 26 cm; Hinlegen der Leiche in Seitenlage, Druck bei gerade liegendem Kopf 5 cm, bei nach hinten gebeugtem Kopf 10 cm, bei geradem Kopf 5 cm, bei nach vorne gebeugtem Kopf 3 cm, bei geradem Kopf 5 cm. Injektion von weiteren 40 ccm Wasser in den Duralsack, Druck in Seitenlage bei gerade liegendem Kopf 8 cm, durch Beugen des Kopfes nach vorne sinkt der Druck anfänglich um 2 cm ab und steigt nach weiterem Beugen um 3 cm an, nach Geraderichten des Kopfes erreicht der Druck wieder 8 cm, nachdem er anfänglich um 3 cm absinkt und darauf um 2 cm ansteigt. Beim Beugen des Kopfes nach hinten steigt der Druck bis auf 25 cm an. Erhöhung des Druckes in Seitenlage auf 16 cm durch Injektion von 30 weiteren ccm Wasser. Beim

Beugen des Kopfes nach vorne steigt der Druck jetzt gleich auf 21 cm an, um beim Geradelegen des Kopfes wieder auf 16 cm abzusinken. Nach einigen Minuten sinkt der Druck allmählich auf 2 cm in Seitenlage ab, steigt nach Aufrechtsetzen bis auf 29 cm an und sinkt beim nach vorne oder nach hinten Beugen des Kopfes nur um etwa 1 cm ab. Der Versuch zeigt, wie das Beugen des Kopfes nach vorne bei dem niedrigen Druck von 5 cm in Seitenlage druckvermindernd, bei dem etwas höheren Druck von 8 cm in geringem Maße drucksteigernd und bei dem im Bereich des Normalen liegenden Druck von 16 cm merklich druckerhöhend wirkt.

2. Tod vor 6 Stunden an Lungentuberkulose. 28 Jahre alt. Punktion in Seitenlage. Anfänglich kein positiver Druck, nach Injektion von 20 ccm Wasser Druck bei gerade liegendem Kopf 4,5 cm, bei nach hinten gebeugtem Kopf 20 cm, bei geradem Kopf 5 cm, bei nach vorne gebeugtem Kopf 1 cm. Aufsetzen der Leiche, Druck im Sitzen bei geradem Kopf 28 cm, bei nach vorne gebeugtem Kopf 22 cm, bei nach hinten gebeugtem Kopf 50 cm. Hinlegen der Leiche in Seitenlage. Nach Injektion von 30 ccm Wasser steigt der Druck bei gerade liegendem Kopf auf 7 cm an, bei nach vorne gebeugtem Kopf 4,5 cm, bei nach hinten gebeugtem Kopf 19 cm, nach Geradelegen des Kopfes 6 cm. Durch geringes Heben des Beckens wird der Druck negativ und sinkt bis auf - 3. Injektion von 40 weiteren ccm Wasser. Druck in Seitenlage bei geradem Kopf 14 cm. Durch Vorwärtsbeugen des Kopfes sinkt der Druck zuerst um 1 cm, um bei stärkerem Vorwärtsbeugen dann um 2 cm zu steigen, Rückwärtsbeugen des Kopfes bewirkt ein Ansteigen des Druckes auf 23 cm. Drehen des Kopfes um die Wirbelsäule als Achse macht auch Drucksteigerung. Nach einigen Minuten ist der Druck in Seitenlage bei geradem Kopf auf 3,5 cm abgesunken, durch nach vorne Beugen des Kopfes weiteres Absinken auf Null, in den Nacken Beugen bewirkt Ansteigen auf 9 cm, nach Geradelegen des Kopfes sinkt der Druck wieder auf 3 cm ab. Drehen des Kopfes um die Wirbelsäule als Achse wirkt wiederum drucksteigernd, bei seitlichem Heben des Kopfes auf die obere Schulter geringes Steigen, bei seitlichem Senken des Kopfes geringes Abnehmen des Druckes. Nach einigen Minuten ist der Druck in Seitenlage auf Null abgesunken, Aufrichten der Leiche in sitzende Stellung, Druck bei geradem Kopf 28 cm, bei nach vorne gebeugtem Kopf 23 cm, bei in den Nacken gebeugtem Kopf 34,5 cm, Hinlegen der Leiche, Injektion von 50 ccm Wasser, Druck in Seitenlage bei geradem Kopf 12 cm, beim nach vorne Beugen des Kopfes sinkt der Druck zuerst um 0,5 cm, um bei stärkerem Beugen wieder um 0,5 cm anzusteigen. Kopf in den Nacken Beugen erhöht den Druck auf 24 cm, nach Geradelegen des Kopfes sinkt der Druck auf 8 cm ab. Der Druck in Seitenlage wird durch Injektion von 30 ccm Wasser wieder gesteigert auf 12 cm bei gerade liegendem Kopf. Beugen des Kopfes nach vorne steigert den Druck jetzt gleich auf 16 cm, in den Nacken Beugen erhöht ihn auf 32 cm, nach Geradelegen Absinken auf 9 cm. Aufrichten der Leiche in sitzende Stellung, Druck bei gerade liegendem Kopf 25 cm, bei nach hinten gebeugtem 26 cm, bei nach vorne gebeugtem 17 cm. Auch aus diesem Versuch ersehen wir, daß in Seitenlage die drucksteigernde Wirkung beim nach vorne Beugen des Kopfes erst bei höherem Druck besteht, während bei niedrigem

Druck die Wirkung gerade umgekehrt ist. Das Rückwärtsbeugen des Kopfes wirkt auch bei niedrigem Druck erhöhend, die Wirkung ist hierbei stärker als beim Beugen des Kopfes nach vorne. Im Sitzen erhöht nur das Rückwärtsbeugen des Kopfes den Druck, während das nach vorne Beugen druckherabsetzend wirkt, in ähnlicher Weise wie es oft am Lebenden gefunden wird. Ich habe einige Male bei niedrigem Lumbaldruck auch am Lebenden in Seitenlage beim Beugen des Kopfes nach vorne geringes Absinken des Druckes gesehen. Zum Zustandekommen der Drucksteigerung beim Vorwärtsbeugen des Kopfes gehört eine gewisse Höhe des Lumbaldrucks, bei abnorm niedrigen Drucken, wenn die Meningen nicht oder nur wenig gespannt sind, wird die Kapazität des Duralsackes bei nach vorne gebeugtem Kopf größer als bei gerade liegendem.

Die Tatsache, daß die Schwankungen je nach der Kopflage bei erhöhtem Druck stärker sind als bei niederem Druck, erklärt sich dadurch, daß in der stärker gespannten Lumbalflüssigkeit, der ein Ausweichen schwer möglich ist, eine Raumbeschränkung, durch die wir uns ja die Steigerung erklärt denken, stärker druckerhöhend wirken muß, als bei nicht erhöhtem ursprünglichem Druck. Die Drucksteigerung wird bei den Kopfbewegungen im Bereich der oberen Halswirbelsäule und im Schädel erzeugt und pflanzt sich von dort aus an die Punktionsstelle in der Lumbalgegend fort. Die Druckerhöhung wird fehlen oder gering sein und langsamer eintreten, wenn das Duralrohr zwischen Halswirbelsäule und Punktionsstelle vollständig oder zum Teil durch Tumoren, Wirbelerkrankungen oder Verdickungen der Meningen verlegt ist. Queckenstedt hat vorgeschlagen, zur Diagnose von Rückenmarkskompressionen den Stauversuch am Halse anzuwenden<sup>1)</sup>. Durch rasches Umfassen des Halses entsteht eine Blutüberfüllung des Gehirns und somit eine Erhöhung des Liquordruckes, die sich sehr schnell zur Punktionsstelle fortpflanzt und ein stoßartiges Ansteigen der Flüssigkeit im Steigrohr zur Folge hat<sup>2)</sup>. Bei Kompressionserkrankungen fehlt dieser Anstieg oder er ist verlangsamt und sein Beginn verzögert. Die beschriebenen Drucksteigerungen durch Kopfbewegungen lassen sich wahrscheinlich diagnostisch in ähnlicher Weise verwenden wie der Queckenstedtsche Stauversuch.

Kurz zusammenfassend können wir sagen: Bei Bestimmung des Lumbaldruckes im Sitzen und in Seitenlage muß die Haltung des Kopfes innerhalb der Sagittalebene berücksichtigt werden. Der Druck ist in der Regel bei geradem Kopf niedriger als bei nach vorne und hinten gebeugtem Kopf. Die Differenz ist bei erhöhtem Druck größer als bei normalem Druck und kann Werte von 10 cm und noch darüber erreichen. Diese Druckschwankungen

1) Deutsch. Zeitschr. f. Nervenheilkunde, Bd. 55, 1916, S. 325ff.

2) Druckerhöhung beim Umfassen und Komprimieren des Halses habe ich auch an der Leiche beobachtet, sie entsteht nicht nur durch Hinderung des venösen Abflusses, sondern auch durch direkte Übertragung des Druckes im Bereich der Halswirbelsäule.

beim Beugen des Kopfes sind in ähnlicher Weise auch an der Leiche nachweisbar. Die Druckerhöhung fehlt an der Leiche bei niedrigem Druck und wird erst nachweisbar, wenn der Druck ein der Norm entsprechender ist. Die Entstehungsursache der Drucksteigerungen ist in der durch das Beugen des Kopfes bedingten Verbiegung und Raumverminderung des Duralsackes zu suchen, daneben wahrscheinlich auch in der durch verhinderten venösen Abfluß beim Kopfbeugen verursachten Hyperämie des Gehirns.

Aus dem Heidelberger pathologischen Institut  
(Prof. Dr. Ernst).

## **Über einen Fall von gleichzeitigem Vorkommen von harter und weicher Gliombildung im Rücken- mark mit Syringomyelie.**

Von  
**Otto Riedel.**

Mit 6 Abbildungen und Tafel I.

Unter Syringomyelie verstehen wir heute eine chronisch fortschreitende Spinalaffektion, welche charakterisiert ist durch das Vorhandensein langgestreckter Höhlen.

Diese Höhlen scheinen mit Vorliebe in den zentralen Teilen des Rückenmarks, vorwiegend in der grauen Substanz hinter dem Zentralkanal, lokalisiert zu sein und stehen mit diesem in keinem unmittelbaren Zusammenhang. Nach innen zu sind sie begrenzt bzw. ausgekleidet entweder von einem zylindrischen Epithel von der Art der Ependymzellen des Zentralkanals, — dies scheint besonders dann der Fall zu sein, wenn der Zentralkanal durch die Höhlenbildung in Mitleidenschaft gezogen wird und dann das Epithel desselben sekundär in die Höhle hineinwuchert; doch ist dieses Vorkommen für das Zustandekommen einer epithelialen Auskleidung der Höhlen keineswegs notwendig — oder durch eine mehr oder minder mächtige Schicht kollagenen Bindegewebes, oder aber durch ein gewuchertes Gliagewebe, das dann im innersten Saum der Höhlen häufig deutliche Zeichen der Erweichung und des Zerfalls zeigt.

Eine fast nie fehlende Begleiterscheinung der Höhlenbildung ist eine Proliferation von Neuroglia von hyperplastischem oder

blastomatösem Charakter; sie ist stets so lokalisiert, daß sie die Höhlen entweder mantelförmig umgibt oder sich wenigstens in der nächsten Umgebung der Höhlenbildung vorfindet. Ihre Form ist häufig die eines Stifts oder Stabs, der das Rückenmark in der Längsrichtung in seiner ganzen Ausdehnung oder in größeren oder kleineren Abschnitten durchzieht.

Als weitere Begleiterscheinung zeigt sich oft eine hyaline Degeneration der Gefäßwände, speziell der Adventitia im Bereich der Gliaproliferation, oft auch im sonst noch normalen Rückenmarksgewebe. Die Gefäße sind oft gänzlich obliteriert, anscheinend auch vermehrt, häufig mit zelligen Elementen erfüllt, die sich auch außerhalb der Gefäße in Form von kleinen Rundzellen vorfinden können, besonders in den adventitiellen Lymphscheiden.

Das Verhalten des Zentralkanals wird sehr verschieden geschildert: bald ist er normal, bald partiell oder in seinem ganzen Verlauf erweitert, bald gänzlich obliteriert und an seiner Stelle ein Haufen von Ependymzellen, manchmal ist er auch in die Höhlenbildung miteinbegriffen.

Der Name Syringomyelie wurde erstmalig von Ollivier im Jahre 1823 gebraucht, er meinte damit nichts anderes, als der Name tatsächlich besagt: Eine Röhrenbildung im Rückenmark, die er in der Persistenz des Zentralkanals im extrauterinen Leben, von ihm als pathologischer Vorgang, als Hemmungsbildung aufgefaßt, erblickte.

Ollivier wurde sehr bald widerlegt, die Persistenz des Zentralkanals wurde von vielen Autoren behauptet und seit Stilling im Jahr 1859 allgemein angenommen. Damit scheint der Ausdruck für längere Zeit in Vergessenheit geraten zu sein.

Simon nahm ihn im Jahr 1874 wieder auf. Er tat dies, um den seither ganz allgemein für Höhlenbildungen im Rückenmark gebrauchten Ausdruck Hydromyelie einzuschränken. Unter letzterem will er speziell eine hydropische Erweiterung des Zentralkanals verstanden wissen, gleichwie Hydrocephalus eine spezielle Bezeichnung für den Hydrops der Gehirnhöhlen sei und für Höhlen außerhalb der Ventrikel andere Bezeichnungen (z. B. Porencephalie) im Gebrauch seien.

Von der Hydromyelie im Sinn Simons soll hier gänzlich abgesehen werden, obwohl zwischen den beiden erwähnten Formen manche Beziehungen und Übergänge vorhanden zu sein scheinen.

Der hier zur Besprechung kommende Fall hat jedenfalls mit Hydromyelie nichts zu tun.

Die Frage der Genese der Syringomyelie ist heute soweit geklärt, daß wir sicher sagen können, daß sie nicht einheitlicher Natur ist. Die schon im Jahr 1896 von S a x e r aufgestellten Sätze:

„Höhlenbildungen im Rückenmark kommen aus den aller-  
verschiedensten Ursachen zustande und sind die Folge der aller-  
verschiedensten Prozesse.

Eine einheitliche Darstellung eines anatomischen Krankheits-  
bilds „Syringomyelie“ ist ganz unmöglich, da selbst die weitge-  
faßteste Schilderung nicht für eine genügend große Anzahl von  
Fällen zutreffend sein kann.

Es involviert daher das Wort Syringomyelie keinen ana-  
tomischen Begriff und kann als korrekt vorläufig nur eine Bezeich-  
nung, wie z. B. die neuerdings geübte „Myelomeningitis mit Sy-  
ringomyelie“ . . . betrachtet werden, indem die Grunderkrankung  
mit dem auffallendsten Symptom zusammen genannt wird . . .“  
bestehen heute noch voll und ganz zu Recht.

Im Jahre 1898 haben Kaiser und Küchenmeister ver-  
sucht, der Mannigfaltigkeit in der Pathogenese der Röhrenbil-  
dungen im Rückenmark durch eine schematische Einteilung ge-  
recht zu werden, die hier wiedergegeben sei:

- A. Einfache Erweiterung des Zentralkanals — Hydromyelie.
  - 1. Angeboren.
  - 1. Erworben: a) bei Kompression des Rückenmarks? b) bei Be-  
hinderung im Abfluß des Liquor cerebrospinalis; c) bei Hemmungs-  
bildung des Rückenmarks.
- B. Höhlenbildung im Rückenmark, Beteiligung der Rückenmark-  
substanz an der Höhlenbildung — Syringomyelie.
  - 1. Angeboren.
  - 2. Erworben: a) durch gliotische Wucherung und Zerfall, gleich-  
gültig, ob die Gliose vom Ependym des Zentralkanals oder von  
im Mark befindlichen Zellnestern embryonalen Keimgewebes  
ausgeht; b) durch Hämorrhagie; c) durch Embolie; d) durch  
Myelitis; e) durch Erweichung infolge Kompression; f) durch  
regressiven Gewebszerfall; g) durch Abszedierung.

Ernst wendet gegen diese Einteilung mit Recht ein, daß  
eine Entscheidung, ob eine Form angeboren oder erworben sei,  
oft unmöglich ist, und daß aus angeborenen Hydromyeliën durch  
Gliosen, Blutungen, Zerfall Syringomyeliën werden können. Was

?



und wieviel bei den Syringomyelien angeboren und auf Entwicklungsstörungen zu beziehen sei, sei heute schwer zu sagen. Auf weitere Ausführungen Ernsts an derselben Stelle wird später zurückzukommen sein.

Die eben angeführte Einteilung von Kaiser und Küchenmeister ist völlig ungeeignet, einen gewissen Überblick über die verschiedenen Theorien über die Pathogenese der Syringomyelie zu verschaffen. Sie ist hierhergestellt worden, um zu zeigen, wie divergierend und auch wie unklar jetzt noch die Anschauungen über die grundlegendsten pathologisch-anatomischen Begriffe in der Genese der Erkrankung sind. Abgesehen von den Einwendungen Ernsts muß ich sagen, daß mir bis jetzt der Begriff der „angeborenen Syringomyelie“ fremd war. Ich habe bis jetzt das Wesen der Syringomyelie gerade darin erblickt, daß sie eben nicht angeboren, sondern stets erworben ist, bei häufig vorhandener kongenitaler Anlage. Das Gegenteil von „erworben“ ist ja auch nicht „angeboren“, sondern „vererbt“. Ernst sagt hier: „Auffallend ist der mangelnde Einfluß der Vererbung und das Fehlen des familiären Auftretens der Syringomyelie, wie z. B. bei Geschwistern.“ Der Verdacht, daß in der obigen Einteilung die Begriffe „angeboren“ und „vererbt“ verwechselt worden sind, liegt deshalb nahe, weil gerade embryonale Anlagen, bzw. Bedingungen ausdrücklich als „erworben“ bezeichnet werden (s. A. 2c und B. 2a).

Über die verschiedenen Theorien über die Pathogenese der Syringomyelie ist folgendes zu sagen:

Virchow beschreibt in einer kurzen Abhandlung eine partielle Ektasie des offenen Zentralkanals, die auf alle Fälle im Rückenmark vorkommen könne und zwar in allen Graden von einfacher Vergrößerung bis zu vollkommen cystischer Form. Er habe 3—4mal rosenkranzartige Ektasien des Kanals bei Leuten gefunden, bei denen es wenigstens sehr wahrscheinlich gewesen sei, daß eine kongenitale Abweichung die Prädisposition zu dem fortschreitenden mit Atrophie des Marks verbundenen Leiden gelegt habe. Leyden, der dem Simonschen Vorschlag (s. o.) insofern folgt, als er die im Rückenmark Erwachsener gefundenen Höhlenbildungen als Syringomyelie bezeichnet, findet, daß zwischen Hydromyelie und Syringomyelie ein prinzipieller Unterschied

U. S. A. 70

100108

nicht bestehe, sondern daß die bei Erwachsenen gefundenen Syringomyelien Überbleibsel einer angeborenen Hydromyelia seien.

Zu diesem Schluß kam er auf Grund von Vergleichen von Fällen zweifelloser kindlicher Hydromyelia mit Fällen von Syringomyelia Erwachsener. Er fand eine große Ähnlichkeit der beiden Affektionen, die gegeben sei durch die größte Entwicklung der Höhlungen im Brustmark, ihre überwiegende Lage im dorsalen Teil des Rückenmarks, die Hypertrophie des Ependyms um die Höhlungen, das stellenweise Vorhandensein von Zylinderepithel an ihrer Innenfläche und die regelmäßige pathologische Beschaffenheit der Hinterstränge bei der Hydromyelia und der Syringomyelia. Hydromyelia könne zur Abschnürung von Teilen des Zentralkanals Veranlassung geben, andererseits könne Höhlenbildung durch Zerfall der um den erweiterten Zentralkanal (sekundär) gewucherten Gewebsmasse zustandekommen.

Andere Autoren bestätigten die Leydensche Theorie. Kahler und Pick bewiesen, daß beträchtliche kongenitale Erweiterungen des Zentralkanals vollkommen symptomlos in ein höheres Alter verschleppt werden können, daß stellenweise Erweiterung eines mehrfachen Zentralkanals und Abschnürung von Teilen des Zentralkanals die Basis für eine Syringomyelia abgeben können. Sie wollen aber nicht wie Leyden ausschließlich diesen Modus der Pathogenese gelten lassen.

Schaffer und Preiß, sowie Weigert und Strümpell stellen sich für ihre Fälle auf denselben oder einen ähnlichen Standpunkt, ebenso M. Miura.

Die Stauungshypothese, die von Langhans, später von Kronthal und Straub aufgestellt bzw. ausgebaut worden ist, gehört nicht in den Rahmen dieser Arbeit, da es sich hier ausschließlich um die Erscheinung der Hydromyelia dreht.

Daß die Entzündung bei dem Zustandekommen von Syringomyelien eine Rolle spielt, ist schon in recht früher Zeit von französischen Autoren behauptet worden: Hallopeau spricht schon im Jahr 1870 von einer „Sclérose périépendymaire“ und sucht zu beweisen, daß die langgestreckten Höhlenbildungen im Rückenmark einer Erweichung entzündlich neugebildeten Bindegewebes ihre Entstehung verdanken. Nach Joffroy und Achard entstehen Höhlenbildungen durch eine „Myélite cavitaire“, durch einen chronisch entzündlichen Prozeß in den zentralen Teilen der

Medulla und durch einen dadurch entstandenen Gewebszerfall. Charcot nennt die Pachymeningitis cervicalis hypertrophica, welche Affektion Wieting mit dem Namen Meningomyelitis cervicalis chronica bezeichnen möchte. Nach ihm ist für die weit-aus größte Anzahl seiner Fälle die Syphilis der Ausgangspunkt.

Müller und Meder, Saxer, Schlesinger, Rosenblath haben über ähnlich gelagerte Fälle berichtet, wobei namentlich auf die schwere Gefäßalteration Wert gelegt wird. Die Gliosis soll nach Müller und Meder als „Heilungsvorgang im pathologisch-anatomischen Sinn“ aufzufassen sein. Die Beschränkung der Vorgänge auf die graue Substanz erklären die beiden Autoren mit der auf die Experimente von Ehrlich und Brieger gestützten Annahme, daß die weiße Substanz gegen Ernährungsstörungen viel weniger empfindlich sei als die graue. Bei weiterer Verfolgung dieser Experimente habe Spronck die interessante Tatsache gefunden, daß die reparatorischen Vorgänge, welche an Stelle der untergegangenen grauen Substanz Platz greifen, eben in einer hochgradigen Gliawucherung bestehen. Die so häufige Gefäß-entartung ist nach ihnen nicht sekundär, sondern eine selbständige, mit der Gliawucherung gleichwertige Erscheinung. Neuere Veröffentlichungen über dasselbe Thema stammen von Wilson, Philippe und Oberthur, Rhein, Lazarew.

Auch das Trauma ist mit der Syringomyelie in Zusammenhang gebracht worden. Die Annahme, daß sich im Anschluß an eine periphere Verletzung eine Neuritis entwickelt, die aufsteigend auf die Wurzeln und das Rückenmark hier zu entzündlichen Prozessen Anlaß gibt, welche Höhlenbildung zur Folge haben, ist von Saxer genügend widerlegt.

Bei Traumen, die auf das Rückenmark selbst einwirken, kann es natürlich zu einer Blutung kommen. Bei dem Bestreben aller Rückenmarkaffektionen, sich in der Länge des Organs auszubreiten, ist es plausibel, daß diese Blutungen eine röhrenförmige Gestalt annehmen können. Dieser Typus wird in der Literatur als Hämatomyelie bezeichnet. Schultze berichtet über Blutergüsse bei Dystokien.

Bawli beschreibt einen Fall, bei dem unmittelbar im Anschluß an ein schweres Trauma sich bei einem jungen Mann eine Rückenmarksaffektion entwickelte, welche in einem Zeitraum von 6 Jahren zum Tode führte und nach Bawli sowohl klinisch

als anatomisch der Syringomyelie zuzurechnen ist. Saxer bemerkt hier im Anschluß an die von Bawli publizierten Fälle, der in nicht weniger als 11% der Gesamtzahl der Fälle ein Trauma in der Anamnese vermerkt findet, daß man erfahrungsgemäß in der Annahme eines Zusammenhangs von Trauma und nachfolgender Erkrankung nicht vorsichtig genug sein kann.

Fauth berichtet in einer neuerdings erschienenen Arbeit über Syringomyelien im Anschluß an Traumen, die durch „Comotio spinalis“ entstanden seien, auf Grund molekularer Veränderungen infolge von Erschütterung und macht auf das Fehlen von primärem Blutpigment aufmerksam.

Die Theorie von Simon, Schultze und Westphal sucht das Primäre des Prozesses in einer Wucherung des ependymären und periependymären Gewebes, in einer Gliose oder in Gliomen, welche dadurch zur Höhlenbildung führt, daß das neugebildete Gewebe zerfällt und zwar oft in der Ausdehnung, daß unter Umständen nur noch am oberen oder unteren Pol der Höhle der Charakter der Gliose nachgewiesen werden kann. In manchen Fällen mußte die Gliawucherung direkt als Gliom, also als Tumorbildung, angesprochen werden. Auf diese Weise entstandene Höhlen können nun in den ependymären und periependymären Gewebslagen entstehen und in den Zentralkanal einbrechen, sie können aber auch von anderen Stellen, den Hinterhörnern oder der Glia der Hinterstränge ihren Ausgang nehmen. Das Bestehen eines angeborenen oder erworbenen Hydromyelus ist für das Zustandekommen der Syringomyelie durchaus nicht notwendig, und beide Prozesse sind sogar prinzipiell voneinander zu unterscheiden.

Wir kommen damit auf diejenige Pathogenese der Höhlenbildung in der Medulla, die man heute unter Syringomyelie sensu strictiori, der „typischen gliomatösen Syringomyelie“ (Borst) zusammenfaßt. Man versteht darunter die im Eingang dieser Arbeit beschriebene stift- oder stabförmige gliöse Masse, die wohl von dem übrigen Rückenmarksgewebe abgrenzbar hinter bzw. neben dem Zentralkanal, in manchen Fällen auch um diesen herum als Zentrum sich findet. Mikroskopisch sieht man in diesen Fällen meist ein dichtfaseriges, gut ausgereiftes Gliagewebe mit verschiedenen zahlreichen Kernen, welches nicht infiltrierend wächst, sondern die Nachbarschaft zur Seite schiebt, manchmal

auch zu mäßigen, spindelförmigen, äußerlich sichtbaren Auftreibungen des Rückenmarks führen kann. Es möge gleich vorweggenommen sein, daß diese Auftreibungen von anderen Deformationen im Sinne der Verminderung des Umfangs unter das Normale abgelöst werden können, wenn nämlich der Gliastift, wie dies meist alsbald geschieht, zentral zerfällt und Höhlen bzw. Röhren bildet. Wenn nun diese Höhlen sich entleeren, — etwa durch Resorption der zerfallenen gliomatösen Massen —, so kollabieren die Höhlen, ihre Ränder legen sich aneinander, es bilden sich an ihrer Stelle Spalten. Die äußerlich sichtbare Folgeerscheinung dieser Kollabierung ist eine Verminderung des ganzen Volums, da beträchtliche Massen eingeschmolzen werden können. Ich habe diesem Punkt aus einem später zu erörternden Grund größere Aufmerksamkeit geschenkt. Es gibt auch andere Erklärungen für die Volumverminderung.

Der zentrale Zerfall geschieht nach Hoffmann durch Zerfall der Gliafasern und durch Aufquellung und Auflösung der Gliazellen, wodurch nekrotische Bezirke, Erweichungen und unregelmäßige, buchtige Spalten und Höhlen entstehen. Die Schuld an diesen Zerfallsprozessen tragen nach der Mehrzahl der Autoren die bei dem Prozeß stets sich findenden Gefäßentartungen (Schlesinger, Müller und Meder u. a.).

Die innere Auskleidung der Höhlen kann aus aufgefaserter gliösem Gewebe bestehen, dann ist natürlich ihre Erklärung sehr einfach; es werden aber auch gelegentlich Hohlräume beobachtet, die ganz oder teilweise mit zylindrischem oder kubischem Epithel von der Art des Zentralkanalepithels ausgekleidet sind. Für die Entstehung dieser Auskleidungen sind zwei Möglichkeiten denkbar: Entweder die Epithelien stammen unmittelbar aus dem Zentralkanal, indem die Höhle fortschreitend in diesen hineingewuchert ist; das infolge des dadurch ausgeübten Reizes nun seinerseits proliferierende Zentralkanalepithel übernimmt die ganze oder, falls es nicht so weit kommt, teilweise Auskleidung der Zerfallshöhle, oder stammt das Epithel aus den Ependymzellhaufen, die überall in der Nähe des Zentralkanals angetroffen werden und die von der fortschreitenden Gliawucherung ergriffen werden. Auch können nach Saxer neugebildete junge Gliazellen sich zu Ependymepithel differenzieren (Ernst). Die Frage der bindegewebigen Auskleidung der Hohlraumwände werde ich bei der

Besprechung des hier zur Beschreibung kommenden Falls näher erörtern.

Die Frage, wie die Gliawucherungen bei der „typischen gliomatösen Syringomyelie“ zu klassifizieren sind, glaube ich dahin beantworten zu können, daß es sich dabei um echte blastomatöse Bildungen handelt. Die Einwände, die K. Miura dagegen erhebt, sind unschwer zu widerlegen, ich behalte mir das ebenfalls für später vor.

Jedenfalls befinde ich mich mit meiner Auffassung in Übereinstimmung mit vielen Autoren. Hoffmann und Schlesinger heben die kongenitale Anlage der Gliastifte hervor: „Die Grundlage und den Ausgangspunkt des Prozesses bilden in der Mehrzahl der Fälle kongenitale Entwicklungsanomalien, welche sich in dem Zurückbleiben von Nestern embryonalen Keimgewebes hinter dem normalen Zentralkanal in der Schließungslinie desselben äußern. Mehrfache Anlage des Zentralkanals hat dieselbe Bedeutung“ (Hoffmann). Durch Proliferation seitens der embryonalen Zellnester oder der Zentralkanalepithelien und durch Metamorphose derselben zu Gliazellen entwickelt sich die „primäre Gliose“ oder „zentrale Gliomatose“, wie Hoffmann sie nennt.

Der Prozeß hat nach Hoffmann den Charakter einer echten Geschwulstbildung:

Schlesinger sagt: „Ich nehme wie Hoffmann an, daß die zentrale Gliose vom Zentralkanalepithel ausgeht, bin auch der Anschauung, daß hierbei zumeist angeborene Anomalien (besonders Erweiterungen des Zentralkanales!) mitspielen, daß die Höhlen durch Einschmelzung derselben zustandekommen, glaube aber, daß den regelmäßig gefundenen Anomalien der Gefäße, welche bereits in einiger Entfernung von der Neubildung konstatiert werden können, eine große Bedeutung für die Entstehung der Hohlräume beizumessen ist. Die Gefäßerkrankung spielt hierbei eine der zentralen Gliose koordinierte Rolle“.

Rosenthal, Storch, Schultze sind im wesentlichen derselben Ansicht. Letzterer meint, Gliose sei eben ein geringerer Grad von Gliom, der beiden handle es sich um echte Tumorbildung. Auch Saxer gibt in einer später erschienenen Publikation zu, daß eine Gliawucherung ihren Ursprung aus fötalen Keimen nehmen kann, er sagt: „Mit der herrschenden Lehre und der Cohnheimschen Theorie in Einklang zu bringen ist die Vorstel-

lung von dem Ursprung der Gliawucherung von fötalen Keimen nur dann, wenn man diese als echte Geschwulst im gewöhnlichen Sinne auffaßt. Zulässig erscheint dies in der Tat in denjenigen Fällen, bei denen die Gliawucherung sich in Form eines festen, aus der Rückenmarkssubstanz ausschälbaren Stiftes repräsentiert.“

Borst schließt sich „bezüglich des Zustandekommens der typischen gliomatösen Syringomyelie der Meinung Hoffmanns und Schlesingers an, daß nämlich eine Entwicklungsanomalie als Grundlage angenommen werden darf“. Er gibt Saxer recht, daß die einfache Annahme von embryonalen Gewebsresten in der Schließungslinie des Medullarrohrs nicht befriedigen kann.

Hoffmann hat schon auf die mannigfaltigen Übergänge dieser Syringomyelie zum Gliom, Gliomyxom, Gliosarkom, Angiogliom, Angiogliosarkom hingewiesen.

In der Literatur findet sich nun eine Reihe von Fällen beschrieben, bei welchen neben der eben beschriebenen stiftförmigen gliomatösen Syringomyelie an irgendeiner Stelle derselben eine ausgedehnte zelluläre Geschwulst gefunden wird.

Die Geschwulst kann entweder solid sein oder ihrerseits regressive Gewebismetamorphosen zeigen. Sie ergreift oft diffus ganze Abschnitte des Rückenmarks, welche sie oft in starkem Maße auftreibt, wächst oft infiltrierend in die Meningen und gehört zu den zellulären Varietäten des Glioms.

Solche Fälle sind mitgeteilt von Reisinger und Marchand, Daxenberger, Rosenblath, Saxer, Schüppel, Schultze, Sokoloff, Seebohm, Moeller, Rosenthal, Schüle, Storch, Schlapp.

Über einen Fall, in dem in einer Höhlenbildung im Rückenmark sich ein Tumor von anderem Bau als dem des Glioms gefunden hat, berichtet Gerlach (Teratom) und Pinner (typisches Hämangiom, das bei typischer gliomatöser Syringomyelie in die Höhle hineingewachsen ist).

Da der hier zu beschreibende Fall mit denen der oben angeführten Autoren viele Beziehungen hat, möchte ich ihn zunächst hierher setzen.

#### Aus der Krankengeschichte.

Frau E. St., 52 J. I. Eintritt in die medizinische Klinik am 19. August 1913, Austritt am 23. September 1913. Klinische Diagnose: Paraparese

beider Beine, Atrophie im rechten Ulnarisgebiet durch Affektion in der Höhe des 1. Dorsalsegments. Ätiologie?

Nach Austritt angeblich Besserung, kann mit Stock gehen. Im April 1914 Hexenschuß. Seither Verschlimmerung, kann weder gehen noch stehen, manchmal blitzartige Schmerzen in den Beinen, bis zum Juli 1914. Von da an Ziehen und Reißen. Seit Mai sei das linke Bein immer im Knie gebeugt und adduziert. Im Winter sei sie steifer geworden, seit es warm sei, wieder beweglicher. Das Taubheitsgefühl in den Armen ist gleich geblieben, das Gehör hat abgenommen. Der Urin geht seit 2 Jahren unwillkürlich ab. Neuer Eintritt in die Klinik am 17. Juni 1915. Klinische Diagnose: Meningomyelitis cervicodorsalis. Tumor?

Am 2. August wurde die Patientin zur chirurgischen Klinik verlegt.

Patientin ist erblich nicht belastet. Bis zum 40. Lebensjahr war sie gesund, im Januar 1902 wurde sie in der Frauenklinik Heidelberg operiert, dabei wurden angeblich beide Eierstöcke und zwei Geschwülste an der Gebärmutter entfernt. Seit 1911 erste Anzeichen der jetzigen Krankheit: Beim Gehen Schmerzen am inneren Fußknöchel beiderseits; dies wurde für Plattfuß gehalten. Später fühlte sie beim Gehen keinen Halt mehr, war unsicher im Auftreten, besonders bei Dunkelheit. Seit 1912 begannen Störungen in den Armen, sie konnte nicht mehr gut schreiben, Taubheit im rechten, kurz darauf auch im linken Arm. Sie verbrannte sich einmal, ohne es zu merken.

Der objektive Status im Jahre 1913 (erstmaliger Aufenthalt in der Klinik) war: Mittelgroße kräftige Frau in leidlichem Ernährungszustand. Beiderseits markstückgroßer Dekubitus über den Nates. Die Wirbelsäule ist leicht skoliotisch, nirgends druckempfindlich. Kopf o. B. Hals: Weiche Struma. Herz und Lungen o. B. Leib adipös, schlaff. Laparotomienarbe am Unterbauch.

Nervensystem: Leichter Nystagmus; Pupillen reagieren etwas träge. Kornealreflex links positiv, rechts negativ. Gehör links stark, rechts weniger herabgesetzt.

Obere Extremität: Linker Arm kräftiger als der rechte; Hand- und Fingerbeuge paretisch. Reflexe rechts normal, links lebhafter. Keine Ataxie. Sensibilität im Ulnarisgebiet: Hypalgesie, Hypästhesie für warm und kalt und Hypästhesie für feinere Berührungen.

Untere Extremität: Spastische Paraparese beider Beine. Steigerung der Patellarreflexe, lebhafte Achillesreflexe. Babinski und Oppenheim beiderseits positiv. Ataxie, spastisch-ataktischer Gang.

— Status im Jahre 1915 (zweiter Aufenthalt in der medizinischen Klinik): Brandnarbe am Fußrücken links; oberflächlicher Dekubitus an Ellenbogen und Kreuzbein. Struma. Lungen und Herz ohne wesentlichen Befund. Wirbelsäule kyphotisch. Rechts am Rücken Brandnarbe. Beine adduziert und flektiert. Nerven 1—7 intakt. Gehör stark herabgesetzt; andere Kopfnerven intakt. Steigerung der Beinreflexe mit Klonus. Babinski, Oppenheim positiv.

Motilität: Rechtes Medianusgebiet schwächer als links. Rechte Interossei paretisch, zum Teil paralytisch. Fibrilläre Zuckungen im Thenar und Hypothenar, Atrophie. Links 4. Interosseus paralytisch. Triceps links



paretisch, rechts gut. Oberarmflexoren links gut. Strecken des Beins rechts spontan möglich, links nicht. Fuß kann nur reflektorisch bewegt werden, ebenso Zehen.

Sensibilität: Anästhesie für alle Empfindungen vom 3. Dorsalsegment mit Einschluß des Ulnarisgebiets (C. VIII. D. I.). Wassermann und Röntgen negativ. Lumbalpunktion: Leicht gelblicher, klarer Liquor ohne Druck. Esbach 4—5, Nonne positiv. Am 2. VIII. zur chirurg. Klinik verlegt.

Die Überlassung der Krankengeschichte verdanke ich der Liebenswürdigkeit des Herrn Prof. J. Hoffmann.

### Sektionsprotokoll.

Frau E. St., 54 Jahre alt, Lederhändlersfrau aus Neckargemünd. Gestorben am 9. VIII. 1915, 4½ Uhr vormittags. Seziert am 9. VIII. 1915, 11 Uhr vormittags.

Klinische Diagnose: Querschnittsmyelitis oder Medullartumor. Sitz zwischen 7. Halswirbel und 1. Brustwirbel. Paraplegie vom 1. Dorsalsegment abwärts. Laminektomie am 4. VIII. Tumor nicht zu finden, dagegen chronische Entzündung. Chirurgische Klinik.

Kleine weibliche Leiche von kräftigem Körperbau in reichlichem Ernährungszustand. Vom Nabel bis zur Symphyse eine narbig eingezogene, mediane Narbe.

Kopfsektion: Schädeldach dünn und leicht. Die Gefäßfurchen tief. Die Dura hängt am Rande fester als gewöhnlich mit dem Schädeldach zusammen. Längsblutleiter frei. Dura außen und innen glatt. Leptomeninx leicht injiziert. Die Basalgefäße sind zart, die basale Pia durchscheinend.

Gehirn: Die Ventrikel zeigen blasses, glattes Ependym. Die Hirnsubstanz ist blaß und weich; nirgends irgendwelche Herde in Groß- und Kleinhirn nachweisbar.

Bauchsitus: Reichlich 4 cm dickes Fettpolster. Netz an der Bauchnaht adhärent, sehr fettreich. Bauchfell glatt, spiegelnd. Das Netz bedeckt die mäßig geblähten Därme. Die Flexura sigmoidea ist mit dem stark nach links verzogenen Uterus fest verwachsen. Bei Lösung wird ein fäkulenter Abszeß eröffnet. Das Lumen des Colon selbst erscheint intakt. Wurmfortsatz frei. Zwerchfellstand: R. 3. Rippe, L. 4. Interkostalraum.

Brustsitus: Im Mediastinum vor dem Herzen reichlich Fettansammlung. Die beiden Lungen sind ausgedehnt ziemlich locker mit der Brustwand verwachsen. Der Herzbeutel zeigt eine totale Obliteration.

Herz: 560 g; sehr schlaff, groß, reichlich Fettablagerung unter dem Epikard. Klappen: Mitralis zeigt einen verdickten geschrumpften Rand, kleine Auflagerungen, Segel vaskularisiert. Die anderen Klappen sind zart; Foramen ovale geschlossen. Muskel gelblich braun, brüchig, von reichlichen, weißen, derben Flecken durchsetzt. Links 1,2 cm, rechts 0,6 cm. Kranzarterien alle zart, mit reichlichen gelben Fleckchen. Aorta 7 cm, mit vereinzelten Intimafläckchen.

Linke Lunge: 370 g; sehr klein, schlaff; Oberfläche glatt dunkelblau-

rot, weich. Auf den Schnitt blutreich, dunkelrot, lufthaltig. In den Bronchien etwas Schleim. Gefäße frei.

Rechte Lunge: 490 g; zeigt im wesentlichen den gleichen Befund wie die linke, nur ist sie etwas stärker ödematös.

Milz: 139 g klein und schlaff 11,5:7:3 cm. Kapsel grau, gerunzelt, zart. Auf dem Schnitt Trabekel vortretend, Pulpa graurot, etwas weich, abstreifbar, Follikel undeutlich.

Magen ist klein. Schleimhaut im allgemeinen intakt und blaß. An einer Stelle in der Nähe des Pylorus ein kleiner hämorrhagischer flacher Substanzverlust.

Gallenwege gut durchgängig, Pankreas in Fettgewebe eingebettet und davon durchwachsen.

Leber: 1140 g, 22:17:8 cm. Klein, fest, glatt, etwas schlaff, gelblich-braun. Auf dem Schnitt brüchig, von deutlicher Acinuszeichnung. Zentren bräunlichrot, Peripherie blaßgelb. Nebennieren ziemlich groß. Rinde gelblich verfettet, Mark erweicht.

Linke Niere: 135 g, leicht aus der dünnen Fettkapsel auslösbar. Oberfläche glatt, blaßbraun, mit vielen narbigen Einziehungen. Auf dem Schnitt Rinde und Mark schmal, blaßgrau. Im Nierenbecken ein fester bräunlicher Stein. Schleimhaut blaß.

Rechte Niere: 132 g, wie die linke.

Aorta zeigt, besonders im Bauchteil, leicht prominente Flecken.

Beckenorgane: Harnblase zeigt eine zarte blasse Schleimhaut. Die oben erwähnte Abszeßhöhle läuft hinter der Blase um den Uteruskörper herum, besitzt eine dicke Wandung und einen jauchigen Inhalt. Nach Ablösen der Blase sieht man, daß die rechtsseitigen Adnexe fehlen. Der Uterus ist etwas atrophisch, sonst intakt. An der linken Kante ist er fest mit dem Rektum verwachsen. Dieses zeigt eine intakte Schleimhaut. Von den linken Adnexen ist nirgends etwas auf Schnitten nachweisbar.

Halsorgane: Schleimhaut der Speisewege intakt, die der Luftwege mit schaumiger Flüssigkeit erfüllt. Trachea stark verengt von einer starken Vergrößerung der beiden Schilddrüsenlappen, die auf dem Schnitt von gleichmäßiger grobknotiger Beschaffenheit sind.

Rückenmarksektion: Über der unteren Halswirbelsäule ein medianer, frisch vernähter, 12 cm langer Schnitt. Dementsprechend sind etwa drei Wirbeldornen entfernt. Die Rückenmuskulatur ist über der Wunde zusammengeknüpft. Darunter liegt der Duralsack auf eine Strecke von 4,5 cm frei und zeigt eine mittlere Nahtreihe. Die Wirbelbögen sind auffallend dünn, leicht schneidbar. An der Dura nichts Besonderes außer einer leichten Verklebung mit der Pia im Bereich der Operationswunde. Das Rückenmark ist vom 1. Brustsegment ab 4 cm lang leicht spindelig aufgequollen. Am darübergelegenen Halsmark ist ein grauer Streifen in der Medianlinie sichtbar, der sich auf dem Schnitt keilförmig bis zur Mitte fortsetzt.

Die Zeichnung ist sonst auf dem Schnitt undeutlich. Das mittlere Brustmark ist im Bereich dreier Segmente ganz eingesunken. Auf den Arachnoides kleine weiße Knorpelplättchen.

Anatomische Diagnose: Status nach Laminektomie. Intermedullärer Tumor mit sekundärer aufsteigender Degeneration.

Arteriosklerose. Koronarsklerose. Multiple Herzmuskelschwelen. Chronischer parametraler abgekapselter linksseitiger Abszeß. Etwas Milzerweichung. Struma colloidales.

Nochmalige Untersuchung des gehärteten Rückenmarks.

Der Tumor sitzt an der Grenze des VIII. Halssegmentes und erstreckt sich in einer Länge von  $6\frac{1}{2}$  cm durch die drei obersten Brustsegmente. Auf dem Querschnitt findet sich eine markige zerklüftete Masse ohne Rückenmarksstruktur. Nach abwärts findet sich in der ganzen Rückenmarksausdehnung eine verschieden gestaltete Höhle, die im Brustmark sich quer durch die ganze graue Substanz und noch mit einem Fortsatz nach hinten erstreckt und überall von einer grauen, festen Schichte umrahmt ist. Oberhalb des Tumors finden sich mehrere Höhlen, die oft von einer weißen tumorartigen knötchenförmigen Masse umgeben sind.

Diagnose: Syringomyelie mit Gliombildung.

Seziert von Dr. Schneider.

#### Makroskopische Beschreibung des gehärteten Rückenmarks.

Die Dura ist überall von entsprechender Dicke, innen glatt und weiß, die Pia ist zart, durchscheinend, und zeigt überall reichlich gefüllte Venen an der Rückfläche.

Das Rückenmark ist an den obersten Halssegmenten schmal, zylindrisch. Zwischen dem 3. und 4. Halssegment beginnt die Halsanschwellung; der Querschnitt zeigt hier etwas grau gefärbte Hinterstränge, sonst makroskopisch keine Veränderung der normalen Struktur. In Höhe des 2. Halssegmentes mißt das Rückenmarks  $10\frac{1}{2}$  mm in der Breite und 7 mm in der Tiefe, im 4. Halssegment 15 mm in der Breite und 7 mm in der Tiefe; es erscheint hier von vorn nach hinten abgeflacht. Die Anschwellung wird von hier ab noch stärker.

In Höhe des 5. Halssegmentes erscheint auf dem Querschnitt hinter dem Zentralkanal etwas nach rechts von der Mittellinie im ventralen Teil des Hinterstranges ein Loch etwa in Form einer Pyramide mit der Basis nach vorn, die Seitenhöhe desselben beträgt nicht ganz 1 mm. Das Rückenmark mißt hier 16 mm in der Breite und 7 mm in der Tiefe. Hinter dem Loch findet sich eine knötchenförmige glänzend weiße, etwa hirsekorngroße, leicht vorragende kreisrunde, deutlich von dem übrigen Rückenmark-

gewebe getrennte Scheibe, die auch etwas weiter oben, bevor das Loch auftritt, bereits nachzuweisen ist.

Zwischen 6. und 7. Halssegment zeigen sich in der rechten grauen Substanz 2 Spalte; der eine im rechten Hinterstrang, paramedian gelegen, die Fortsetzung der oben erwähnten Höhle; er ist etwa 1 mm lang, verläuft in fast querrer Richtung, ist vollständig glattwandig und jetzt vollkommen umrahmt von der oben beschriebenen weißen und festen Masse. Der andere befindet sich etwas lateral davon im Hinterhorn in Form einer 2 mm langen Höhle, die unregelmäßig, zackig, ist und in der grauen Substanz sagittal sich erstreckt. Sie liegt in zerfallenem Gewebe. Die Grenze der grauen Substanz ist nicht genauer festzustellen.

Zwischen 7. und 8. Halssegment (Breite 17, Tiefe 7 mm), erscheint an dem Querschnitt in der sagittalen Mittellinie hinter der Kommissur in den ventralen Hintersträngen eine jetzt kompakte, weiße, kreisrunde Scheibe mit einem Durchmesser von 3 mm, die Fortsetzung der oben erwähnten Masse, jedoch ohne zentrale Höhle. Rechts schließt sich an sie ein 2 mm langer Querspalt, dahinter noch 3 submiliare Spalten an. Die ganze Querschnittsstruktur ist hier undeutlich geworden, die hinteren Teile des Rückenmarks, die Hinterstränge und Hinterhörner werden bis in die rechten Vorderhörner hinein eingenommen durch eine gelblich-bräunliche kompakte Masse; an ihrem vorderen Rand, etwa der Grenze des rechten Vorderhornes entsprechend, zieht sich ein unregelmäßiger Querspalt hin. Zwischen Vorderhorn und Hinterhorn zeigt sich eine querovale Scheibe von 3:4 mm im Durchmesser, deren Rand ein schmales, kompaktes, weißes, sehr weiches Gewebe bildet. Das Innere dieser Scheibe zeigt weißlichen, perlmutterartig schimmernden Glanz und ist auch sehr weich. Über der Kommissur, etwa an der Spitze der beiden Hinterstrangfelder, befindet sich, mehr nach links als nach rechts gerichtet, ein allerfeinster Querspalt von etwa 1 mm Länge.

Etwas oberhalb vom 1. Brustsegment beginnt das Rückenmark, ohne in seiner Breite abzunehmen, nach hinten zu konisch anzuschwellen, — vorne bleibt es abgeflacht. Diese Anschwellung erstreckt sich auf eine Länge von 6½ cm und hört zwischen dem 2. und 3. Brustsegment auf. In der Mitte der Anschwellung (1. Brustsegment), mißt das Rückenmark in der Tiefe 13, in der Breite 17 mm. Auf dem Querschnitt zeigt es hier eine markig



aussehende, weiße Masse, die mehrere schwarz und braun punktierte Herde einschließt und vielfach zerküftet ist; Rückenmarksgewebe ist nur als schmaler Grenzsäum an der linken Peripherie zu erkennen. Im linken vorderen Teil dieser tumorartigen Masse findet sich ein unregelmäßiger zackiger Spalt, der sich schräg nach links herüber erstreckt, und mehrere kleine Klüfte dahinter.

In Höhe des 2. Brustsegments ist auf dem Querschnitt ein winkelförmiger Spalt zu sehen, dessen Schenkel einen stumpfen Winkel bilden und je 5 bzw. 6 mm lang sind. Die Spitze des Winkels liegt nach hinten zu in der Mittellinie, er zeigt, ebenso wie mehrere andere kleinere, davorgelegene, schwarze Verfärbung. Ganz auf dem rechten vorderen Teil ist eine längsverlaufende, 2 mm lange, 1 mm breite Höhle zu sehen, die mit einer gallertigen Masse gefüllt ist. Sonst zeigt dieser Querschnitt das gleiche Bild wie der vorige.

Fast der ganze Querschnitt wird wieder von der weichen markigen Masse eingenommen, nur ein schmaler, 1—2 mm dicker Randsaum von weißer Substanz ist fast an der ganzen Zirkumferenz mit Ausnahme der vorderen Teile erhalten.

Im 3. Brustsegment hört die Auftreibung des Rückenmarks ziemlich plötzlich auf, es wird wieder von vorn nach hinten stark abgeflacht und mißt in diesem Abschnitt nur noch 7 mm in der Tiefe und 14 mm in der Breite. Bei einem Querschnitt dicht unterhalb der Auftreibung zeigt sich folgendes Bild: Der vordere Teil der Medulla ist von wohl abgrenzbarer, auf dem Schnitt sogar etwas erhabener Masse eingenommen. Diese Masse ist queroval gestellt und zeigt in ihrem hinteren Umfang eine in der längsten Ausdehnung verlaufende Spaltbildung. Nach rechts entsendet diese Masse, die einen weißlichen, perlmutterartig schimmernden Glanz hat, einen bandartigen, vielfach geschlängelten Ausläufer, der ebenfalls Spaltbildung zeigt; ein zweiter, großer, breiter Ausläufer geht nach links hinten, auch dieser zeigt eine kleinere zentrale Spaltbildung und am rechten hinteren Umfang einen schwärzlich verfärbten Bezirk, der von einem ganzen System von Spalten und Spältchen durchsetzt wird und eine unscharfe Abgrenzung zeigt. Erhaltenes Rückenmarksgewebe findet sich nur noch als schmaler Saum in der äußeren Peripherie des Organs; auch dieser ist rechts hinten durch die erwähnte schwarze Masse unterbrochen.

Etwas weiter nach unten zeigt sich auf dem Querschnitt noch

die eben beschriebene weiße Masse, jedoch in bedeutend verringertem Umfang. Sie liegt nach links hinten, ist in 2 schmale Blätter geteilt und auseinandergedrängt durch einen soliden, queroval gestellten, schwarzen Pfropf. Um die weiße Masse herum ist die erhaltene Rückenmarkssubstanz bräunlichgelb fleckig verfärbt.

Im 4. Brustsegment (15 mm breit, 9 mm tief), ist in der linken Hälfte eine markige, weiße, leicht ovale Scheibe von 5—6 mm Durchmesser zu sehen, in deren Mitte ein Spalt von etwa 4 mm

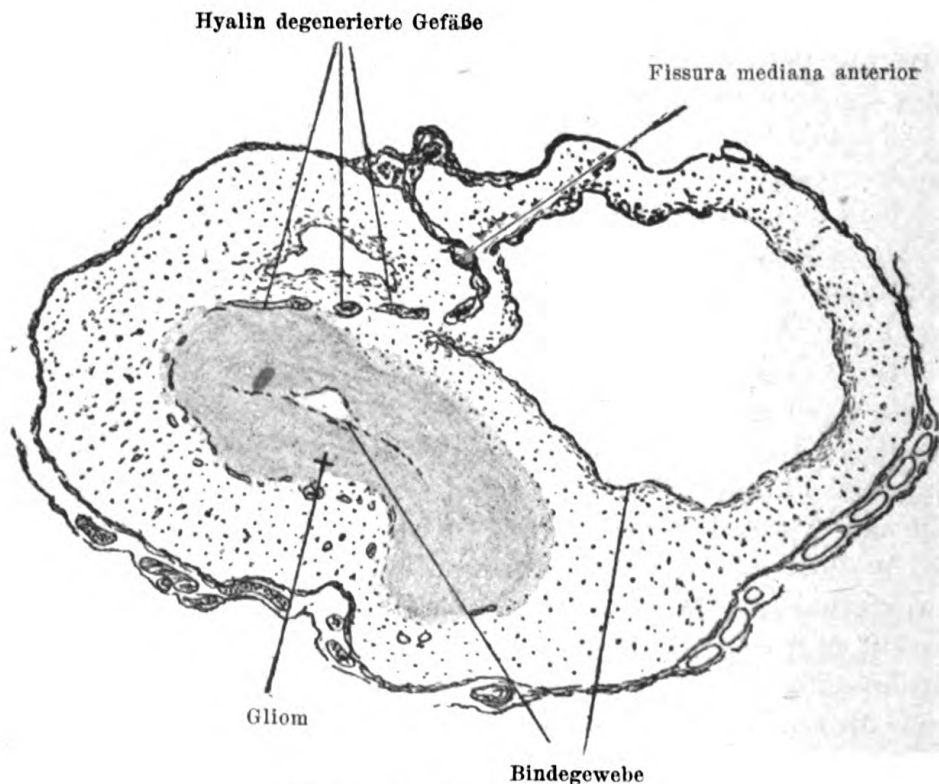


Fig. 2. 5. Brustsegment,

Länge sich leicht schräg von links vorne nach der Mittellinie zu zieht. Median von diesem Gebilde sind dunkle Zerfallsmassen mit feinen Höhlen zu sehen.

Im 5. Brustsegment (15 mm breit, 10 mm tief), befindet sich dieselbe jetzt fast querovale, weiße, wohl abgegrenzte Scheibe links auf dem Querschnitt. Sie ist etwas umfangreicher geworden und mißt in ihrer größten Ausdehnung von links vorn nach rechts

hinten 7 mm, in der Tiefe bis 4 mm. In ihrer Mitte zeigt sich wieder der hier 5 mm lange Spalt. Die rechte Hälfte des Rückenmarks ist in diesem Segment äußerlich leicht aufgetrieben. Auf Querschnitten zeigt sie sich bis auf eine dünne noch erhaltene Gewebsschicht eingenommen von einer großen glattwandigen mit Gallertmassen erfüllten Höhle von ovaler Form, die in ihrer größten Ausdehnung in der Querachse 7 mm, in der Längsachse 9 mm mißt. Sie erstreckt sich innerhalb des 5. Brustsegments in einer Länge von  $2\frac{1}{2}$  cm.

Einen Zentimeter weiter unterhalb erscheint das Rückenmark von hinten her eingedellt, abgeplattet und auf dem Durchschnitt

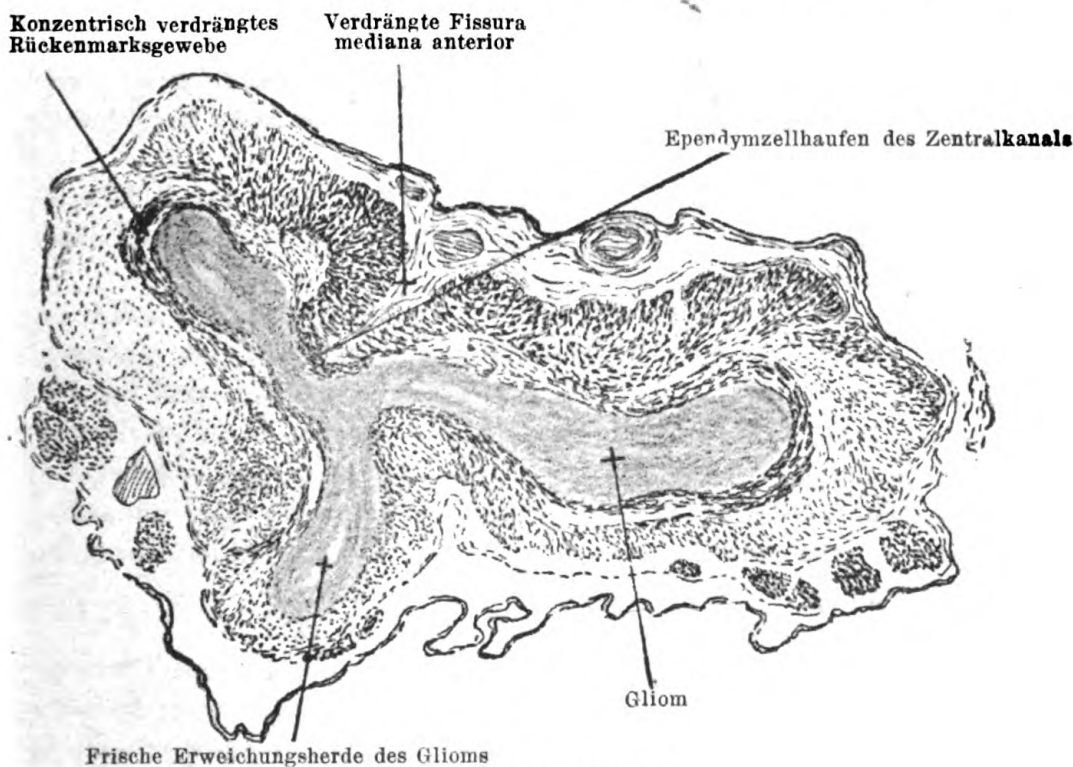


Fig. 3. 8. Brustsegment.

durchsetzt von einem queren Spalt, der umgeben ist von einer grauweißen, festen, bis zu 1 mm dicken, etwas vorragenden Masse, die die zentralen Partien einnimmt und sich gut von der übrigen Rückenmarkssubstanz abhebt. Die Höhle ist die Fortsetzung der oben mehr links gelegenen Höhle. Sie erstreckt sich auf eine Reihe von Segmenten quer im Rückenmark nach abwärts und ist immer



von der gleichen grauen festen Masse umgeben. Das Rückenmark mißt in diesen Abschnitte 12:4 mm.

Im 8. Brustsegment nimmt der Querspalt die Form eines T an, indem er nach rückwärts und rechts ein senkrechtes spaltförmiges Divertikel, von der gleichen festen Masse umgeben, aufweist.

Im 9. Brustsegment ist das Rückenmark etwas aufgetrieben, besonders rechts. Es mißt hier 10 mm in der Breite, 6 mm in der Tiefe. Die feste weiße Masse hat an Umfang beträchtlich zugenommen und nervöses Gewebe ist nur noch als schmaler Saum an der Peripherie des Organs erkennbar. Sie umgibt die feste weiße Masse, die sich scharf von ihr abhebt und eine Mächtigkeit von 4 mm in der Tiefe und 6 mm in der Breite besitzt, in Form eines Mantels. Der Spalt, der auch hier noch vorhanden ist, hat nunmehr an Länge erheblich eingebüßt, seine nächste Umgebung ist gelblich verfärbt.

Kurz darauf endigt der Spalt, der in der Höhe des 3. Brustsegments begonnen und sich als kontinuierliche Röhre auf eine Länge von 12 cm fortgesetzt hat.

Die „feste weiße Masse“ wird nun aber keineswegs solid, es beginnt sofort eine neue Höhlenbildung etwas mehr im hinteren Umfang des Rückenmarks, die sich rasch vergrößert und im 10. Brustsegment 4 mm in der Quer- und 2 mm in der Tiefenachse mißt. Das umgebende Gewebe erscheint nur noch als schmaler weißer Saum. Vom 10. Brustsegment ab beginnt die Rückenmarksstruktur wieder deutlicher zu werden, die Volumverminderung ist geringer geworden (13:9 mm).

Im 11. Brustsegment zeigt sich dasselbe Bild.

Im 12. Brustsegment nimmt die Höhlenbildung an Umfang beträchtlich ab, die umgebende weiße Masse erscheint deshalb wieder etwas deutlicher, hat aber an Mächtigkeit ganz erheblich abgenommen. Die Höhle mißt nur noch 1 mm in ihrer größten Ausdehnung. Die Rückenmarksstruktur ist nun vollkommen deutlich geworden, die graue Substanz zeigt sich in schöner Schmetterlingsform von der weißen geschieden. Die Höhle erscheint zwischen beiden Hinterhörnern im Verlauf der hinteren Kommissur.

Die Höhle, die zwischen dem 9. und 10. Brustsegment begonnen hat, hört nach einem Verlauf in einer Länge von 7 cm in

der Höhe des 11. Brustsegments vorübergehend auf. Der Gewebsstift beginnt hier für die Dauer von 1 cm solide zu werden. Als dann beginnt eine neue Höhlenbildung von etwa 3 cm Länge bis in die Lumbalanschwellung.

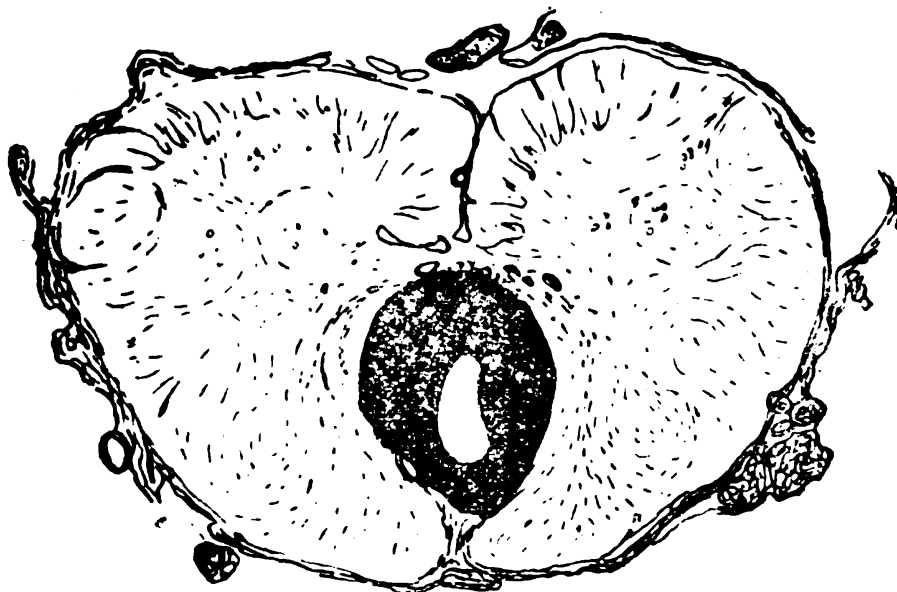


Fig. 4. 2. Lendensegment.

Im Lendenmark wird der Stift auf eine kurze Strecke wieder solide, erscheint aber bald wieder mit einer neuen zentralen Höhlenbildung, die sich nunmehr auf eine Strecke von 6 cm fortsetzt. Die Rückenmarksstruktur ist im Lendenmark vollkommen deutlich. Der Gewebsstift mit der zentralen Höhle nimmt ziemlich das ganze Hinterstrangfeld ein.

Im Sakralmark zeigt sich dasselbe Bild. Im untersten Sakralmark hört die Höhlenbildung auf, der Gewebsstift setzt sich noch eine Strecke weit fort.

#### Mikroskopische Beschreibung.

Auf einem Querschnitt durch das 4. Halssegment ist das Rückenmark in toto von hinten nach vorn stark abgeflacht.

Nahezu symmetrisch in der mittleren Hälfte der Hinterstränge zeigt sich ein völliger Markfaserausfall mit starker Auflichtung der anstoßenden Zone. Die äußeren Teile und die Wurzeln ent-

halten gut gefärbte Markscheiden. In den Seitensträngen besteht eine starke Auflichtung der äußeren Randschichte, in der einzelne verquollene Markfasern liegen.

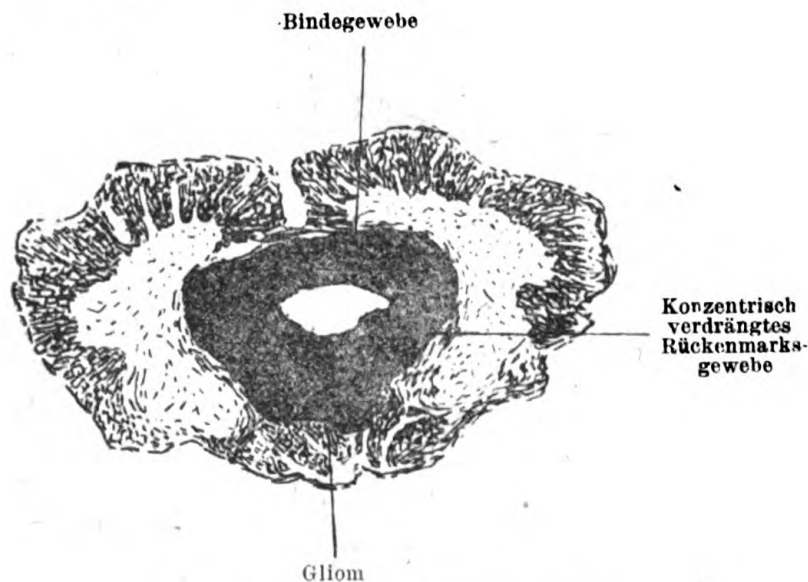


Fig. 5. Oberes Sacralsegment.

Wenn man sich die aufgelichteten Stellen näher ansieht, vor allem in den Hintersträngen, so findet man zunächst zentral



Fig. 6.

Unterer Sacralsegment.

jegliches nervöse Gewebe ausgefallen. An seiner Stelle ein sehr kernarmes Gewebe, dessen Protoplasma hauptsächlich aus Fasern besteht, die sich zu einem feinmaschigen Netz verflechten. Die Kerne zeigen alle deutliche Struktur, sie sind ziemlich gleichmäßig und im allgemeinen in einem polygonalen Zellprotoplasma gelegen, von dem die Fasern auszugehen scheinen. Die Zellen und Fasern

färben sich mit Eosin in einem zarten Rosa, nach van Gieson gelb. Das Ganze kann als Gliagewebe angesprochen werden. Am Rand der Auflichtung finden sich dann wieder zuerst vereinzelte, dann immer zahlreichere nervöse Elemente, bis schließlich wieder normales Rückenmarksgewebe angetroffen wird. Es

findet also ein ganz allmählicher Übergang aus dem gliösen in das nervöse Gewebe statt. Verdrängungserscheinungen hat das Gliagewebe jedenfalls nicht gemacht. Nach vorne zu reicht Auflichtung und Auflockerung der Hinterstränge bis an die hintere Kommissur; deren Markfasern ebenfalls aufgelockert erscheinen und innerhalb welcher ebenfalls ein ziemlich reichliches Gliagewebe von der angegebenen Beschaffenheit zu finden ist.

An Stelle des obliterierten Zentralkanal findet sich ein dichter Zellhaufen von ovaler Form. Die Zellen desselben unterscheiden sich von den in der Auflichtung gefundenen durch ihren, allerdings nicht sehr wesentlich, geringeren Protoplasma- und Fasergehalt und in der vielleicht etwas größeren Höhe der Zellkerne, vor allem aber dadurch, daß die Kerne eben sehr dicht stehen. Ungefähr in der Mitte dieser Zellgruppe sind die Zellen andeutungsweise epithelial um ein lediglich durch feinmaschiges Fasernetz ausgefülltes Gebilde gruppiert, in dessen Zentrum sich ein kapilläres, mit Erythrocyten vollgepfropft Gefäß befindet. In der periependymären Substanz findet sich ein nicht ganz kernarmes, dichte Fasernetze bildendes Gliagewebe.

Fast sämtliche Gefäße zeigen eine stark verdickte, nach van Gieson sich leuchtend rot färbende Adventitia und ein hohes, gewuchertes Endothel. Sie sind dicht mit Erythrocyten vollgestopft; häufig finden sich, offenbar in den adventitiellen Lymphscheiden, kleine runde Zellen vom Typus der Lymphocyten; bisweilen scheinen sich diese Zellen auch in das den betreffenden Gefäßen nächstliegende nervöse und gliöse Gewebe begeben zu haben. Die Gefäße der — nicht verdickten — Pia zeigen denselben Befund. In ihr, sowie in dem dasselbe Bild zeigenden Bindegewebe der vorderen Fissur ist es sicher zu einem wenn auch spärlichen Austritt gekommen.

Die Vorderstränge und vorderen Wurzeln sind intakt; in den Vorderhörnern sind die Ganglienzellen gut erhalten.

Ein Querschnitt durch das 8. Halssegment (Fig. 1 S. 112) zeigt ebenfalls eine starke Abflachung des Rückenmarks von hinten nach vorn. In der vorderen Fissur, die aus verdicktem hyalinem Bindegewebe besteht, finden sich reichlich Gefäße (Arterien und Venen) und, im Grund der Fissur, in das Bindegewebe eingeschlossen, dicke kleine markhaltige Nervenbündel, die auf dem Schnitt zumeist quergetroffen sind. An den Rändern dieser Bündel

sieht man einzelne ebensolche längsverlaufende Fasern, die die quergetroffenen Bündel zirkulär umschließen. Außerdem begegnet man im Bindegewebe, — auch in dem der zarten und intakten Pia, — einer leichten Infiltration von Rundzellen.

An der Stelle des Zentralkanals findet sich ein alveolär angeordneter lückenreicher Haufen von Zellen mit ziemlich hohen, in einer homogenen Grundsubstanz liegenden Kernen, die sich ganz deutlich und auffallend überall am Rand der zahlreichen Lücken zylinderepithelförmig, Drüsenschläuche nachahmend, zu gruppieren suchen. Sie sind an diesen Stellen recht hoch und nähern sich stark dem Typus des Zylinderepithels. Flimmerhaare habe ich nirgends nachweisen können. Am hinteren Umfang des ganzen Gebildes findet sich eine kleine, mit Zellen derselben Art ausgekleidete Höhle. Im linken Vorderstrang hat eine bedeutende Auflockerung des nervösen Gewebes stattgefunden. Stellenweise sind überhaupt keine Nervenfasern mehr vorhanden, so fast im ganzen Bezirk des Seitenstranges, der eine protoplasmareiche Gliafasermasse mit spärlichen, ziemlich kleinen, wohlausgebildeten Kernen darstellt. Ein Rest von Markfasern, etwa der Lage der Pyramidenbahnen entsprechend, ist bestehen geblieben.

Im linken Vorderhorn findet sich ein System von 3 nicht miteinander kommunizierenden, abgeplatteten, mit Eiweiß erfüllten Hohlräumen. An der lateralsten dieser Höhlen ist an deren äußerer Peripherie noch ein Rest des Vorderhorns mit multipolaren Ganglienzellen und markhaltigen Nervenfasern kappenförmig aufsitzend vorhanden. Am entgegengesetzten medialen Ende der platten, langgestreckten Höhle findet sich, ebenso, wie bei der am weitesten medial und etwas hinter der ersteren gelegenen Höhle, als Begrenzung ein markhaltiges Nervenfaserbündel. Die sonstige Begrenzung geschieht bei diesen beiden Höhlen teils durch einen zarten Saum kollagenen Bindegewebes, teils durch ein faseriges aufgelockertes Gliagewebe und Nervenfasern. Die dritte der Höhlen, am weitesten nach hinten zu und mehr im Hinterhorn gelegen, zeigt eine ganz faserige aufgelockerte Wand und an ihrem hinteren Ende mehrere kleine Nebenhöhlen, von denen sie nur durch ein schmales aufgelockertes lückenreiches Gewebe getrennt ist und mit denen sie offenbar durch diese Lücken kommuniziert.

Das rechte Vorderhorn ist noch gut erhalten, aber etwas zu-

sammengepreßt durch eine große ovaläre Höhle, die im wesentlichen das Hinterhorn einnimmt. Diese Höhle zeigt einen geronnenen, eiweißartigen Inhalt, eine scharfe Begrenzung durch eine dünne Lage kollagenen Bindegewebes und nach außen durch eine dickere, nicht überall kontinuierliche Schicht eines meist kernarmen Gliagewebes, dessen Fasern ein maschiges, manchmal lückenreiches Netz bilden. Die Begrenzung dieses Gliagewebes gegen das nervöse Gewebe erscheint unscharf, an manchen Stellen umziehen die nervösen Elemente in zirkulärer Anordnung das Gliagewebe. An der medialen Grenze der Höhle ist das Gliagewebe recht kernreich, die Kerne sind wenig strukturiert, klein, oft klecksig gefärbt. Dazwischen befinden sich in nicht geringer Anzahl die Kerne von Nervenzellen und zahlreiche feinfibrilläre Züge kollagenen Bindegewebes.

An dieses Gebilde medial anschließend, in der Topographie also etwa hinter dem Zentralkanal in den vorderen Teilen der Hinterstränge gelegen, finden sich zwei, scharf begrenzte, rundliche, kompakte Herde aus einem dichten feinfilzigen Gliagewebe mit ziemlich zahlreichen, relativ großen, bläschenförmigen ovalären Kernen.

Die weiter oben erwähnten Bindegewebsfasern umziehen den einen (rechts gelegenen) dieser Herde vollständig und erreichen an manchen Stellen eine bedeutende Mächtigkeit. Auch der zweite dieser Herde ist stellenweise durch eine solche, minder mächtige Bindegewebsschicht begrenzt. An vereinzelt Stellen entsendet das Bindegewebe feinste Fasern in die gliösen Herde hinein.

Die Kerne in den Gliaherden sind an vereinzelt kleineren Bezirken plötzlich recht groß und liegen dann haufenweise beisammen.

An manchen Stellen sind radiär um die Herde verlaufende Blutgefäße längs getroffen, deren Wände stark verdickt sind. An anderen Stellen scheinen diese Gefäße obliteriert zu sein. Nach der Peripherie zu scheinen sich die sonst recht kompakten Herde an manchen Stellen in ein feines lückenreiches Fasernetz aufzulösen. Zwischen den gliösen Herden erscheinen noch einzelne Bündel markhaltiger Nervenfasern.

Der Rest der Hinterstränge ist nur noch eine dünne, abgeplattete Lage eines lockeren, kernarmen Gliagewebes. Die Markfasern sind völlig geschwunden, nur die hinteren Wurzeln und

ihre einstrahlenden Fasern zeigen gut gefärbte Markscheiden, ebenso die vorderen Wurzeln.

Die Gefäße im Rückenmark zeigen das gleiche Verhalten, wie die im 4. Halssegment geschilderten.

#### Tumormitte. 1. Brustsegment (vgl. Tafel I).

Auf einem Schnitt durch das 1. Brustsegment zeigt sich das Rückenmark aufgetrieben, von der Form eines Dreiecks, dessen Spitze nach hinten zu liegt. Das Gebilde ist bis auf die hintere Spitze rings umgeben von einer wohl erhaltenen zarten Pia. Ebenso sind die vorderen und hinteren Wurzeln und die vordere etwas abgeflachte Fissur mit ihren Gefäßen erhalten.

Von der Rückenmarkssubstanz sind noch erhalten die Vorderstränge, angrenzende Reste der Vorderhornsubstanz und die lateralen Teile der Seitenstränge. Die Nervenfasern sind teils stark aufgelichtet, teils völlig geschwunden; die vorderen Wurzeln sind weniger gut erhalten als die hinteren.

Alles Übrige ist von einem ungemein zellreichen Tumor eingenommen. An der Grenze zwischen Tumor und restierendem Rückenmark befinden sich zahlreiche erweiterte Gefäße.

Im Bereich der beiden Vorderhörner sind teils erhaltene, mit Kern und Kernkörperchen versehene Ganglienzellen, teils geblähte, allerfeinst und gleichmäßig granulierte kernlose Gebilde zu sehen, die offenbar ebenfalls als Ganglienzellreste anzusprechen sind. Einzelne weitere Ganglienzellen, die bereits im Tumorgebiet am Rand gelegen sind, sind geschrumpft, wie scharfkantig anzusehen und färben sich in toto stark mit Hämatoxylin.

Der Tumor zeigt unregelmäßigen Bau, insofern als zellreichere Partien mit zellärmeren wechseln. Die zellärmeren zeigen rundliche und längliche Züge, die im wesentlichen um die zahlreichen Gefäße angeordnet sind. Dazwischen liegen die zellreicheren Abschnitte. Die Abgrenzung gegen das Rückenmark ist an manchen Stellen ziemlich scharf, an anderen Stellen zieht sich die zellreichere Zone zackig in die Rückenmarkssubstanz hinein.

Die Zellen der Geschwulst bestehen aus einem ungleich großen Protoplasmaleib, der vielfach eine kubische, mitunter auch eine längliche, manchmal auch eine polygonale Form besitzt. Er färbt sich mit Eosin gleichmäßig und läßt keine weiteren Einzelheiten seiner inneren Organisation erkennen.

Im allgemeinen ist jede der Zellen mit einem kugeligen bis ovoiden, wohlstrukturierten Kern ausgestattet, der ein deutliches Chromatingerüst, häufig auch ein großes Kernkörperchen erkennen läßt. Von Zeit zu Zeit finden sich Zellen, deren Kern stark gequollen erscheint, andere Zellkerne wieder sind sehr dunkel, hyperchromatisch. Manchmal begegnet man auch Zellen, deren Leib riesenhaft gebläht erscheint und 5—6 sehr eng aneinander gedrängte, teilweise übereinanderliegender Kerne mit deutlichen Kernkörperchen enthält. Mitosen können nicht wahrgenommen werden.

In diesen zellreichen Partien weist der Tumor vielfach kleine Spalten auf, die von netzförmigen Protoplasmabrücken durchzogen und zum Teil auch von verfetteten, vakuolisierten, aufgeblähten Elementen erfüllt sind.

Die zellärmeren Partien bestehen aus einem feinfaserigen, nach van Gieson sich gelb färbenden Grundgewebe, das von dem Protoplasma der Zellen auszugehen scheint.

Die Gefäßwände zeigen sehr stark verdickte Wandungen bestehend aus einem kernlosen hyalinen Bindegewebe, das sich nach van Gieson leuchtend rot färbt und keine elastischen Fasern enthält.

Abgesehen von den vielen bereits erwähnten dickwandigen Gefäßen ist der Tumor von einem höchst unregelmäßigen Spaltensystem durchsetzt. Die Spalten sind an der Oberfläche zum Teil abgeplattet und von einer einfachen Lage platter, in dem Tumor mit Fortsätzen zusammenhängender Zellen ausgekleidet; zum Teil sind sie erfüllt mit einer zusammengesinterten Masse, die rote Blutkörperchen, Fibrin, weiße Blutkörperchen und Blutkörperchen-Trümmer enthält.

Einzelne der dickwandigen Gefäße im Stroma des Tumors zeichnen sich durch eine Ansammlung von lymphocytenähnlichen Zellen aus, die anscheinend in perivaskulären Lymphräumen gelegen sind.

Am hinteren Rand des Tumors ließ sich an einer Stelle auf der angrenzenden bindegewebigen Pia eine Lage von Tumorzellen wie ein Zylinderepithel eine Strecke weit nachweisen, auch finden sich hinten in dem etwas aufgesplitterten Bindegewebe der Pia Tumorzellen vereinzelt und gruppenweise eingesprengt. Ganz auffallend muß die Gruppierung der Zellen erscheinen. Überall am



Saum der zahlreichen Lücken stellen sie sich wie Zylinderepithel, die Lücken umsäumend, auf, so daß häufig die Bilder von Drüenschläuchen entstehen. Auch da, wo keine Hohlräume vorhanden sind, ist die Anordnung ausgesprochen pallisadenartig. Manchmal stehen sie in dichter Gruppierung radiär um Gefäßlumina.

Auch da, wo das Geschwulstgewebe sich gegen die Pia abgrenzt, entstehen, dicht unterhalb dieser, epitheliale Auskleidungen des Grenzsauks.

Häufig sind die zellärmeren, faserreicheren Partien, die oft in der Mitte ein Gefäß führen, radiär von den Tumorzellen umstellt.

Die Bilder entsprechen häufig den Abbildungen Ribberts (Geschwulstlehre 1904 Figur 262 und 263), die er von Gliomen des Kleinhirns wiedergibt.

Auf einem Querschnitt durch das 3. Brustsegment ist das Rückenmark abgeplattet, die Querschnittsdicke hat sich wesentlich verringert. Der piaie Überzug ist im ganzen wohl erhalten.

Im ganzen Rückenmark ist die Struktur so stark verändert, daß die topographische Orientierung nur durch die Lage der erhaltenen Nervenwurzeln und das Bindegewebsseptum der vorderen Inzisur gegeben ist.

Hintere und vordere Wurzeln zeigen, soweit sie im Schnitt erhalten sind, deutlichen Markscheidengehalt.

Im Rückenmark selbst werden die mittleren Teile von einer im ganzen quergestellten buchtigen Höhle eingenommen, die mit Blut erfüllt ist. In ihrer Umgebung finden sich Reste von Geschwulstgewebe von der Art des im 1. Brustsegment geschilderten, ferner reichliche Gefäße, gewuchertes Bindegewebe in ziemlich dicken Lagen und eine Anhäufung von braunen, pigmentführenden Zellen.

Rings an der Peripherie ist noch Nervengewebe, durchsetzt von zahlreichen, strotzend mit roten Blutkörperchen gefüllten Gefäßen mit stark hyalin verdickten adventitiellen Wandungen vorhanden. Das Nervengewebe ist vielfach aufgelockert und ohne deutliche Struktur.

Der Zentralkanal ist nirgends im Schnitt mehr aufzufinden. Nach der Topographie wären seine Reste in dem vor der Höhle gelegenen Gewebe zu suchen.

Die Höhle selbst ist überall buchtig, die Ränder zerklüftet, mit Divertikeln ausgestattet.

Der Lage nach nimmt sie ausgedehnte Teile der grauen Substanz der Hinterstränge ein. Sie enthält teils frische Blutmassen, in den Buchten auch mit der Wand nur in geringer Verbindung stehende Gewebsinseln. Ihre Auskleidung ist, namentlich an der ventralen Begrenzung, ein kernarmes kollagenes Bindegewebe von ziemlicher Dicke. An den Seitenteilen der Hinterwand ist ein Gliagewebe von sehr verschiedener Struktur nachzuweisen. An der einen Seitenwand ist es locker gefügt, durch zahlreiche Blutstraßen zerklüftet, vielfach auch von weiten, im Schnitt meist quergetroffenen Gefäßen durchzogen, deren adventitielles Bindegewebe stark vermehrt ist und in Netzen das Gliagewebe durchsetzt.

Nach der anderen Seite zu nimmt das Gliagewebe eine sehr kernreiche Beschaffenheit an. Die Zellen sind groß, dicht gestellt, saftig, mit großen bläschenförmigen Kernen. Das Protoplasma der Zellen steht vielfach untereinander in Verbindung. Die Fasern sind wenig deutlich.

An diese Höhlenbegrenzung schließt sich ventralwärts ein lockeres Gewebe ab, das sich zum Teil aus kollagenem, faserigem Bindegewebe, umgeben von dichten Zügen pigmenterfüllter Zellen zusammensetzt, teils aus dazwischen eingesprengtem Gliagewebe von kernreicher tumorartiger Beschaffenheit. Stellenweise erscheint das Gliagewebe kernärmer mit schmälere, dichtgefügt Kernen, den fertigen Gliazellen gleichend. Außerdem finden sich auch hier zahlreiche Gefäße von bekannter Beschaffenheit.

Das Pigment ist schollig körnig oder kristallinisch. Es ist zumeist in Zellen eingeschlossen und gibt fast durchweg die Eisenreaktion, so daß an Eisenpräparaten die Höhle halbmondförmig von einer breiten, blauen, klotzigen Zone umgeben ist.

An der hinteren Umgrenzung der Höhle, den hinteren Teilen der Hinterstränge entsprechend, sieht man in dem Gliagewebe reichlich weite Gefäße, von deren Adventitia eine starke, zusammenhängende, netzartige Bindegewebswucherung ausgeht und das Gliagewebe durchsetzt. Darin liegen noch vereinzelte pigmentführende Zellen und Lymphzellen.

Das Bindegewebe ist ziemlich arm an Kernen. In dem hier vorhandenen Gliagewebe sieht man ebenfalls nur wenig Kerne. Markfasern sind keine mehr vorhanden. Ab und zu sieht man kugelige, hyaline Körperchen (Corpora amylacea).

Weiter nach vorne zu sitzt dieser Gewebsschicht ein Rest des Vorderhorns auf mit ein paar spärlichen gut erhaltenen multipolaren Ganglienzellen, weitere sind nur noch als Reste zu erkennen. Erhaltene Nervenfasern sind in dem ganzen Gebiet nicht mehr nachzuweisen; sie finden sich nur noch in spärlichen Resten an der Peripherie, in ihrer Lage etwa den Seitensträngen entsprechend.

Die vordere Fissur ist in ihrem hinteren Teil geknickt und etwas nach rechts verschoben.

Im 5. Brustsegment (Fig. 2 S. 114) zeigt der Querschnitt am auffälligsten eine große offene Höhle, die fast die ganze rechte Hälfte des Querschnitts einnimmt und sich sogar noch etwas nach links über die Mittellinie hinaus erstreckt mit einem Divertikel, das gerade unter dem Bindegewebsstrang der vorderen Inzisur gelegen ist.

Zwischen Höhle und Pia ist noch eine dünne Lage von nervösem Gewebe anzutreffen. Die Höhle ist mit Eiweiß erfüllt und durch eine dünne Lage kollagenen Bindegewebes glattwandig ausgekleidet.

In der linken Rückenmarkshälfte liegt eine dichte längsgestreckte ovaläre Gliawucherung mit einem zentralen spaltförmigen Hohlraum, in ihrer Lage etwa dem Vorder-Hinterhorn entsprechend. Diese Gliawucherung ist rings von einer etwas breiteren Schicht nervösen Gewebes umgeben.

Während die hinteren Wurzeln gut erhalten sind mit deutlicher Markscheidenfärbung, erscheinen die vorderen Wurzeln dünner, ihre Markscheiden sind jedoch ebenfalls noch gut erhalten. Die erhaltene nervöse Substanz des Rückenmarks enthält ebenfalls, allerdings stark aufgelichtete, Markscheiden, die in der Umgebung der ovalen Gliaschicht konzentrisch um deren Rand verlaufen, so daß der Eindruck entsteht, als ob sie verdrängt worden wären.

Von der grauen Substanz sind fast nirgends mehr zellige Elemente nachweisbar. Nur an der vorderen Begrenzung der Gliascheibe liegen um einen mit Eiweiß erfüllten und von mehreren kleinen Strängen nervöser Substanz durchzogenen Hohlraum noch schattenartige, geschrumpfte Reste multipolarer Ganglienzellen mit mehr oder minder deutlicher Kernfärbung.

Die mehrfach erwähnte Gliascheibe ist scharf gegen das umgebende nervöse Gewebe abgegrenzt. Sie besteht aus einem fein-

filzigen dichten faserigen Gliagewebe mit reichlichen kleinen, runden, bläschenförmigen Kernen. Die zentrale Spaltbildung zeigt eine ziemlich glatte Begrenzung aus maschenreicherem Gliafasergewebe.

In der Umgebung der großen Höhle ist eine Gliaproliferation nicht nachzuweisen.

Vom Zentralkanal ist nirgends mehr etwas nachzuweisen. Um das Divertikel der großen Höhle verlaufen geschwungene Markfasern, die der vorderen Kommissur entsprechen dürften. Der Zentralkanal dürfte in die Höhlenbildung einbegriffen worden sein. Der Bindegewebsstrang der vorderen Inzisur ist in seinem oberen Teil etwas nach rechts verdrängt, offenbar durch die Gliascheibe, weiter nach hinten zu zeigt er dann eine Verdrängung nach links, so daß die Form eines S entsteht. Die letztere rührt offenbar von der großen Höhle im rechten Abschnitt des Rückenmarks her.

Ein Querschnitt durch das 8. Brustsegment (Fig. 3 S. 115) zeigt eine eigentümliche Formabweichung des an Volumen stark reduzierten Organs; es ist dreizipflig. Zwei Zipfel sind nach der Seite, der dritte nach hinten und rechts gerichtet.

Diese Form ist bedingt durch eine mächtige Gliaeinlagerung von der Form eines T. Der Hauptschenkel des T ist nach links gerichtet, die Querschenkel liegen in der rechten Rückenmarkshälfte und sind, der eine nach vorn, der andere nach hinten gerichtet.

Die weiße Marksubstanz und die hinteren Wurzeln umgeben rings die Gliawucherung. Sie zeigen beide gute Markscheidenfärbung. An den Grenzpartien erscheinen die Markfasern beiseite geschoben und teilweise komprimiert. Sie scheinen das gliöse Gebilde zirkulär zu umfassen und sind von ihm deutlich und scharf abgegrenzt. Die vordere Inzisur ist etwas nach rechts verschoben, ziemlich gefäßreich.

Die Gefäße zeigen hier keine Verdickungen. Auch die Pia ist überall zart.

An der Grenze der Gliawucherung am Grunde in der Nähe der vorderen Inzisur zieht sich ein langer plattgedrückter Streifen aus dichtgelagerten kubischen bis polyedrischen Zellen nach rechts hinüber. Er entspricht dem plattgedrückten Zentralkanal.

Am rechten Ende des Gliastreifens sitzt diesem ein Rest

des rechten Vorderhorns mit guterhaltenen multipolaren Ganglienzellen kappenförmig auf.

Auf der linken Seite ist ebenfalls vor dem Gliastreifen noch eine schmale Zone Vorderhorngewebes mit vereinzelt multipolaren Ganglienzellen nachweisbar, die sich dann allmählich zentralwärts verliert. In den Seitensträngen verlaufen die Gefäße vielfach konzentrisch um die Kuppe des Gliastreifens. Es ist daraus zu schließen, daß von dem gewucherten Gliagewebe eine Druckwirkung ausgeübt wird.

Die Gliawucherung ist aus einem derbfaserigen kompakten Gewebe zusammengesetzt, das reich ist an kleinen bläschenförmigen Kernen. Sie grenzt sich scharf gegen die übrige, mehr lockere Rückenmarkssubstanz ab. Im Innern enthält sie einen spaltförmigen Hohlraum von der gleichen T-Figur. Dieser ist überall gliös begrenzt, scheint z. T. mit platten Zellen ausgekleidet. Er enthält im Innern etwas geronnenes Eiweiß. Das gliöse Gewebe an der Grenze des Hohlraums ist lichter, maschiger als das Übrige.

Die gliöse Wucherung nimmt also ein:

Rechts die Hauptmasse des Vorderhorns und reicht in den Seitenstrang. Nach hinten mit ihrem anderen Schenkel das Hinterhorn und wohl auch Teile der Hinterstränge.

Links nimmt sie einen kleinen Teil des Vorderhorns und einen Teil des Seitenstrangs ein. Das Hinterhorn ist komprimiert und etwas zur Seite gedrängt; in seinem hinteren Umfang ist es noch nachzuweisen.

In den Seitensträngen ist beiderseits, besonders links, eine Auflichtung nachzuweisen, die etwa den Pyramidenseitenbahnen entsprechen dürfte.

Ein Schnitt durch das 11. Brustsegment zeigt das Rückenmark in seinem Volum reduziert, vor allem in der Breitenausdehnung, so daß die Abplattung etwas aufgehoben und eine mehr spindelige Form hergestellt ist.

Auf dem Querschnitt zeigt sich zunächst wiederum eine — minder mächtige — Einlagerung eines gewucherten Gliagewebes von im ganzen dreieckiger Form, das mit seiner größeren Hälfte links und nach hinten zu gelegen ist. Die Spitze des Dreiecks liegt hinten links, die Basis vorn unmittelbar hinter dem auch hier vollständig plattgedrückten Zentralkanal.

2.



*Neuroepithelioma gliomatosum.*

*1 Brustsegment.*

*van Gieson.*

Riedel.

Verlag von F.C.W. Vogel in Leipzig

Druck von F. A. H. Schreyer in Leipzig



In der gliösen Wucherung befindet sich exzentrisch eine dreieckige Höhle. Diese liegt so, daß nach vorn und vorne seitlich noch ein größerer Teil gliösen Gewebes erhalten ist, während nach hinten zu und hinten seitlich, wo die Höhle mit einer divertikelartigen Bucht endigt, die Höhle nur noch durch einen ganz schmalen Saum gliösen Gewebes begrenzt wird. Die Begrenzung der Höhle geschieht vorne teilweise durch einen schmalen Saum kollagenen Bindegewebes, im übrigen durch aufgelockertes maschiges Gliagewebe.

Die Gliawucherung nimmt ein: Das linke Hinterhorn und kleine Teile des rechten Hinterhorns, Teile der Hinterstränge beiderseits, links allerdings mehr als rechts.

Das übrige nervöse Gewebe ist intakt bis auf eine Auflichtung in beiden Seitensträngen symmetrisch in der Gegend der Pyramidenstränge.

Die Pia ist überall zart und intakt. Der bindegewebige Streifen der vorderen Inzisur ist ziemlich gefäßreich. Er zeigt sich nicht verdrängt.

Der Zentralkanal liegt am hinteren Umfang der vorderen Kommissur als platter, vollständig an die Wand gedrückter Ependymzellhaufen.

Die gliöse Wucherung verhält sich im allgemeinen geradeso wie im vorigen Abschnitt, nur daß sie weniger umfangreich ist und weniger Verdrängungserscheinungen macht.

Die adventitiellen Gefäßwände sind durchweg hochgradig verdickt, kernlos, hyalin. Die Gefäße mit zelligen Elementen vollgepfropft. An der Peripherie der Gliawucherung stehen die Gefäße wie ein Saum um diese herum. Dies ist auch schon in früheren Abschnitten bemerkt worden. Eine Stelle ist noch besonders bemerkenswert. In dem schmalen gliösen Gewebssaum, der die divertikelförmige hintere Bucht der Höhle auskleidet, befindet sich ein geradezu narbenartiges strahlenförmiges, hyalines Bindegewebsbündel. Man bekommt durchaus den Eindruck, daß es sich um hochgradige Verdickung adventitieller Gefäßwände mit nachfolgender Aufsplitterung handelt. Im Zentrum des Bündels nämlich, wo das Bindegewebe ziemlich solid ist, befinden sich zwei quergetroffene Gefäßlumina, die mit zelligen Elementen erfüllt sind. An einer Stelle sieht man ganz deutlich, wie die faserige Bindegewebsproliferation von der enorm verdickten Ad-



ventitia ausgeht, die Stelle liegt besonders nahe dem Lumen der großen Höhle.

Ein Querschnitt durch das 2. Lendensegment (Fig. 4 S. 117) zeigt uns das Rückenmark in normaler, der Lendenanschwellung entsprechender Form. In den Hintersträngen nahezu symmetrisch hinter der vorderen Kommissur erscheint eine von vorn nach hinten ovale, schon für das bloße Auge scharf abgegrenzte Gliascheibe, die eine exzentrisch gelegene Höhle aufweist. Die Höhle liegt im hinteren Abschnitt der Gliascheibe und besitzt eine ähnliche, nur bei weitem kleinere Form als diese. Die Begrenzung der Höhle bildet ein maschiges aufgelockertes Gliagewebe von geringer Ausdehnung. Nach der Peripherie zu wird es rasch kompakt, kernreich und bildet ein dichtes Fasernetz. Es ist von dem wohl erhaltenen, etwas komprimiert erscheinenden nervösen Gewebe der Hinterstränge scharf abgegrenzt. Die Kerne der Wucherung sind klein, bläschenförmig und färben sich ziemlich intensiv.

Ganz an der Peripherie besteht beiderseits lateral in den Seitensträngen in schmaler Zone eine leichte Auflockerung des nervösen Gewebes.

Sonst zeigt sich überall normales Rückenmarksgewebe, auch der Rest der Hinterstränge ist wohl erhalten. Der Zentralkanal tritt wiederum als flacher, etwas alveolär angeordneter Zellhaufen in Erscheinung.

Die Gefäße, besonders diejenigen, die um die Gliascheibe herumstehen, zeigen wieder stark verdickte hyaline bindegewebige Wandungen. Eine Zellinfiltration der Gefäße und Gefäßwände ist nicht zu finden. Deutlich bemerkt man auch hier wieder das Bestreben der Gefäße, bindegewebige Ausläufer um die Peripherie der Gliawucherung herumzuschicken.

Die Pia ist überall zart. Der bindegewebige Strang der vorderen Inzisur ist nicht verschoben. An seiner hinteren Peripherie, etwas von ihm getrennt, sind einige, besonders stark verdickte Gefäße zu sehen. Sie sind zum Teil in Längsschnitten getroffen.

Ein Querschnitt durch das obere Sakralmark (Fig. 5 S. 118) zeigt eine starke Verminderung des Gesamtvolums. Das Organ ist vorne abgeflacht, nach hinten zu oval, etwas aufgetrieben.

Hinter einem völlig plattgedrückten, langgestreckten Zellhaufen, der die Stelle des Zentralkanals einnimmt, erscheint, symmetrisch in beiden Hintersträngen gelegen und diese fast

völlig einnehmend eine gliöse Scheibe von der Form eines Dreiecks mit der Spitze nach hinten. Genau konzentrisch liegt in ihr, ihre Form getreulich nachahmend, eine verhältnismäßig kleine Höhle.

Die Scheibe ist von dem umgebenden nervösen Gewebe scharf getrennt. Lateral grenzt sie beiderseits an die Hinterhörner, von denen ein kleiner Teil in die gliöse Wucherung miteinbezogen zu sein scheint. Nach hinten bildet die Begrenzung der Rest der Hinterstränge.

Die gliöse Wucherung ist von derselben mikroskopischen Beschaffenheit, wie in den weiter oben gelegenen Abschnitten und verhältnismäßig von weit größerem Umfang. Die Grenze der Höhle bildet ein weitmaschiges faseriges Gliagewebe, in dem eben eine Bindegewebsproliferation von seiten der Gefäßwände vor sich zu gehen scheint. Noch deutlicher als weiter oben beschrieben zeigt sich in diesem Abschnitt der Prozeß der Bindegewebsbildung durch Wucherung und Aufsplitterung der Gefäßadventitia, die an allen Gefäßen stark, zum Teil ganz enorm, verdickt ist und von der an einer Stelle schöne Strahlen radiär ausgehen. Der größte Teil der Hinterstränge ist von der gliösen Wucherung eingenommen. Der an der hinteren Peripherie liegende Rest ist aufgelichtet. Eine weitere Auflichtung findet statt in schmaler Zone an der Peripherie der Seitenstränge. Die hintere Kommissur ist verschwunden. Ein kleiner Teil der Vorderhörner scheint von der Gliawucherung erfaßt zu sein. Der übrige, weitaus größere Teil ist intakt, ebenso wie die übrigen nervösen Elemente.

Die vordere Fissur präsentiert sich als dicker, kurzer gefäßreicher Bindegewebsstrang. Eine zellige Infiltration der Gefäße bzw. ihrer Wandungen findet nicht statt.

Bei einem Querschnitt durch das unterste Sakralmark (Fig. 6 S. 118) findet sich eine annähernd kreisrunde Scheibe, an deren Peripherie ein ungleicher, immer ziemlich schmaler Mantel von markhaltigen Nervenfasern zirkulär um eine konzentrisch gelegene, im allgemeinen solide, mächtige Scheibe gliösen Gewebes herumzieht. Das nervöse Gewebe ist vielfach aufgelockert, stellenweise komprimiert durch die Gliascheibe.

An einer Stelle am Rand der gliösen Schicht findet sich ein solider plattgedrückter Ependymzellhaufen und davor einige deutlich gefärbte Markfasern, die somit der vorderen Kommissur entsprechen würden. Weitere Einzelheiten sind nicht zu erkennen.

9\*

Das gliöse Gewebe verhält sich wie das an den oberen Abschnitten, bloß ist es im Verhältnis viel mächtiger, es macht ebenfalls Verdrängungserscheinungen. In der Mitte ist es aufgelichtet grobmaschig, eine regelrechte Höhlenbildung hat noch nicht stattgefunden.

Die Gefäße sind auch hier hyalin stark verdickt. Die präkapillären Gefäße sind recht zahlreich.

### Epikrise.

Wir haben also vor uns ein Rückenmark, in welchem in der Höhe des 5. Halssegments eine Höhlenbildung in den Hintersträngen erscheint, welche Höhlenbildung sich mit einer typischen gliomatösen stiftförmigen Geschwulstbildung bis zum 8. Halssegment fortsetzt. Zwischen 8. Halssegment und 1. Brustsegment wird das Rückenmark äußerlich stark aufgetrieben, es hat sich hier ein fast den ganzen Querschnitt einnehmender Tumor vom Typ des Neuroepithelioma gliomatosum im Sinne Rosenthals<sup>1)</sup> entwickelt, das sich bis unterhalb des 2. Brustsegments fortsetzt und am unteren Pol eine apoplektische Cyste enthält. Kurz darunter entwickelt sich unter Abnahme des Gesamtvolums des Rückenmarks ein gliomatöser Stift mit zentraler Höhlenbildung, der sich durch sieben Segmente in einer Länge von 12 cm fortsetzt. Zwischen 9. und 10. Segment beginnt eine neue Höhlenbildung in einem Gliastift, die bald einer soliden Bildung Platz macht, dann wieder Höhlenbildung zeigt und zum Schluß im untersten Sakralmark in einen soliden Gliastift übergeht. Neben der langen röhrenförmigen Höhlenbildung finden sich im 8. Halssegment mehrere Spalten, die offenbar auf Erweichung durch Stauung zurückzuführen sind. Außerdem finden wir mehrere Höhlenbildungen durch Blutung und im 5. Brustsegment eine große bindegewebige ausgekleidete Höhle, die mit dem Gliom nichts zu tun hat und sich nur auf eine Länge von 2½ cm erstreckt. Ob diese Höhle den Rest eines vollkommen erweichten kleinen Tumors vorstellt, oder vielleicht ein erweitertes Lymphgefäß ist, kann ich nicht entscheiden. Die Höhlen sind alle bindegewebig oder gliös

1) Thielen, D. Ztschr. f. Nervenheilk. 35, hat neuerdings von einem derartigen Tumor berichtet, der das Rückenmark in nahezu seiner ganzen Länge stiftförmig durchsetzt. Er nimmt ein Drittel bis nahezu den ganzen Querschnitt des Rückenmarks ein und zeigt zentrale Höhlenbildung.

ausgekleidet; eine epitheliale Auskleidung habe ich mit Ausnahme der im Gebiet des großen zellulären Tumors eigentümlichen Anordnung der Zellen um größere oder kleinere Lücken nicht feststellen können. Das Leiden dauerte in dem vorliegenden Fall vom 1. Erscheinen eines Symptoms bis zum Exitus 4 Jahre. Die ersten Symptome wurden klinisch festgestellt in der Gegend des 8. Zervikal- bis 1. Dorsalsegments; es ist dies der Bezirk, wo ja auch bei der Sektion die größten anatomischen Veränderungen gefunden werden. Daß der zelluläre Tumor von Anfang an hier zur Entwicklung gekommen sei, dürfte ausgeschlossen sein, es ist anzunehmen, daß sein Alter nach Monaten und nicht nach Jahren zu zählen ist. Tatsächlich hat sich das Befinden der Frau, bei der das Leiden zuerst recht langsame Fortschritte machte, zuletzt außerordentlich rapid verschlimmert. Der Tumor zwischen C. 8 und D. 3 hat einen vollständigen Block gebildet, so daß die weiter unten zur Ausbildung kommenden anatomischen Veränderungen keine Symptome machen konnten. Im Gebiet von C. 8 finden sich schwerwiegende Entwicklungsstörungen. Markhaltige Nervenfasern in der vorderen Fissur sind meines Wissens noch nirgends beschrieben worden. Auch die markhaltigen Nervenbündel an ganz ungewöhnlichen Plätzen im Rückenmark stellen sicherlich Entwicklungsanomalien dar. Der ungewöhnlich zellreiche Ependymhaufen in der Gegend des Zentralkanal spricht ebenfalls für eine kongenitale Entwicklungsanomalie im Sinne J. Hoffmanns. Der Ependymzellhaufen hat im kleinen ein ganz ähnliches Aussehen, wie der zelluläre Tumor in den obersten Teilen des Brustmarks im großen.

Die Entstehung der zellulären Geschwulst an der Stelle eines primär vorhandenen harten Glioms vom Typus der ausgereiften Zellen darf wohl angenommen werden. Sie kann entweder dadurch entstanden sein, daß eine Anaplasie im Sinne Hanse manns stattgefunden hat, oder aber daß neben einem harten Gliom embryonale Keime bereit lagen und ihrer Auslösung harrten. Es ist nötig einige Ausführungen über die Auffassung der Gliastifte als blastomatöse Bildungen zu machen: K. Miura hat eine Reihe von Einwänden dagegen erhoben. Er will die Gebilde als hyperplastische Bildungen aufgefaßt wissen und begründet dies damit, daß er für echte Blastome eine schon äußerlich sichtbare Auftreibung des Rückenmarks verlangt, wie dies in dem vorliegenden

Fall ja auch bei dem unzweifelhaften Tumor in den ersten Dorsalsegmenten ohne weiteres zutrifft. Die Abplattung von vorn nach hinten, also eine Verminderung des Volums, führt er gegen die Annahme eines Tumors ins Feld.

Dem ist zu entgegen, daß es ausgereifte sog. harte Gliome von ungeheuer langsamem Wachstum zweifellos gibt. Daß sich in diesen Fällen das Rückenmark bei der Sektion nicht nur nicht aufgetrieben, sondern sogar in seinem Volum vermindert zeigt, halte ich nicht für übermäßig erstaunlich. Das Rückenmark hat in den langen Jahren der Erkrankung Zeit gehabt, sich der Erkrankung anzupassen. Es ist ferner zu bedenken, daß ziemlich rasch eine Höhlenbildung im Tumorgewebe zustande kommt, die ohne weiteres zu einer äußerlich erkennbaren Volumverringerung des Organs führen kann. Der weitere Einwand, daß Gliome einen akuterem Verlauf nehmen, als die von ihm angenommenen hyperplastischen Gliosen, ist nicht stichhaltig, denn es gibt überall schnell und langsam wachsende Tumoren und seine Einwendung bietet keinen Grund, weshalb man nicht mit Storch, der den Vergleich des Fibroms zum Sarkom heranzieht, eine echte Geschwulstbildung annehmen sollte. Ein Einwand Saxers, daß es nämlich häufig schwer zu sagen sei, ob eine vorhandene Glianeubildung wirklich das Produkt einer echten blastomatösen Bildung ist, oder aber eine reaktive Wucherung nach einer Entzündung des Marks mit Höhlenbildung, ist schwerer zu widerlegen. Im vorliegenden Fall jedoch, wo neben dieser Neubildung noch ein ganz sicher echter Tumor vorhanden ist, wo schwerwiegende Entwicklungsstörungen sicher nachgewiesen sind, wo außerdem der Gliastift so deutlich blastomatösen Charakter zeigt, kann man ohne große Bedenken von einer blastomatösen Bildung sprechen. Einen weiteren Einwand Miuras, daß manche Fälle von Syringomyelie mit Gliawucherung intra vitam symptomlos verlaufen und erst zufällig bei Autopsien gefunden werden (Simon, Bäumlcr), was beim Gliom nie der Fall sei, halte ich ebenfalls nicht für stichhaltig. Es muß eben im Rückenmark schon zu ziemlich ausgedehnten Zerstörungen kommen, ehe im Leben Symptome in die Erscheinung treten, sonst wären ja auch die von ihm angeführten Befunde nicht möglich gewesen. Wenn nun zugegeben wird, daß es sehr langsam wachsende Gliome gibt, so ist nicht einzusehen, weshalb nicht derartige Patienten, ohne daß sich bei ihnen Zeichen

einer Rückenmarkserkrankung gefunden hätten, an einer interkurrenten Erkrankung ad exitum kommen und bei ihnen die fraglichen Veränderungen gefunden werden sollten. Sæxer hat Recht, wenn er sagt: Mit der herrschenden Lehre und der Cohnheimschen Theorie in Einklang zu bringen, ist die Vorstellung von fötalen Keimen nur dann, wenn man diese als echte Geschwulst im gewöhnlichen Sinne auffaßt. Zulässig erscheint dies in der Tat in denjenigen Fällen, bei denen die Gliawucherungen sich in Form eines festen aus der Rückenmarkssubstanz ausschälbaren Stiftes repräsentiert.

Daß dies im vorliegenden Fall zutrifft, glaube ich deutlich genug demonstriert zu haben. Außerdem spricht eben die ganze Anlage des vorliegenden Stiftes mit den Verdrängungserscheinungen usw. für ein Blastom.

Was die Frage der Höhlenbildung in diesen Tumoren anlangt, so möchte ich sie mit Schlesinger und zahlreichen anderen Autoren auf Ernährungsstörungen infolge von Veränderungen von seiten der Gefäße zurückführen. Die Gefäße sind fast sämtlich hyalin degeneriert. Was nun das Primäre ist, die Gefäßerkrankung oder der Tumor, dürfte schwer zu entscheiden sein. Schlesinger nimmt an, daß die Gefäßerkrankung eine der zentralen Gliose koordinierte Rolle spiele. Man könnte einen folgenden Gang der Dinge sich denken: wenn man überlegt, daß im vorliegenden Fall die Frau mit ihren kongenitalen Entwicklungsanomalien immerhin 52 Jahre alt geworden ist, ohne daß sich Symptome gezeigt haben, so muß angenommen werden, daß die embryonalen Keime viele Jahrzehnte lang untätig mit starker potentieller Energie begabt dagelegen haben, bis irgendein uns nicht bekannter Vorgang ihr Wachstum ausgelöst hat, wie dies etwa bei einer Uhr der Fall wäre, die zwar aufgezogen ist, bei der das Pendel aber nicht in Gang gesetzt wird. Wird eines Tages das Pendel in Gang gesetzt, so läuft sie eben ab. Man könnte ja als das auslösende Moment eine Entzündung betrachten; dies muß jedoch nicht sein, aber in Fällen, wo eben tatsächlich eine Entzündung neben der Tumorbildung vorhanden ist, wie hier, gibt diese Tatsache doch zu denken. Wenn ich mich auf diesen Boden stellen würde, so könnte ich allerdings den Einwand, daß diese Entzündung ebenso gut sekundär infolge des regressiven Gewebszerfalls usw. eingetreten sein könne, nicht widerlegen. Es läßt sich natürlich ebensogut

ein Trauma, das nur geringer Art zu sein braucht und deshalb in der Anamnese gar nicht erwähnt wird, die Rolle des auslösenden Moments gespielt haben.

Nippe berichtet über einen derartigen Fall, wonach ein Trauma leichtester Art in wenigen Wochen ein zelluläres Gliom hervorgerufen hat, er nimmt eine lokale Disposition des Gewebes, bzw. eine verminderte Widerstandsfähigkeit gegenüber der Entwicklung eines Tumors an. Die Frage nach der bindegewebigen Auskleidung der Höhle an den Stellen, wo die Höhlen sicher nicht erweiterte Lymphgefäße bzw. durch Lymphstauung entstanden, sondern eben die Zerfallshöhlen des Tumors sind, ist in diesem Fall sicher dahin zu beantworten, daß dieses Bindegewebe aus den hochgradig gewucherten adventitiellen Gefäßwandungen stammt. Daß natürlich Fälle vorkommen können, wo eine piaie Auskleidung der Höhle stattfindet, wie Gerlach dies will, soll nicht bestritten werden, die Verallgemeinerung dieses Satzes jedoch, sowie die daraus gezogene Schlußfolgerung, treffen nicht zu.

Petrén beantwortet die Frage, ob dieselbe Ursache, welche das abnorme Wachstum der Ependymzellen hervorgerufen hat (chronische Entzündung), gleichzeitig auch die sklerotischen Prozesse bedingt hätte, oder ob die sklerotischen Prozesse die Folge der Ependymwucherung darstellen, nicht. Er findet für seinen ersten Fall, „daß die Bindegewebswucherung in diesem Rückenmark, wenn sie auch nicht gerade als eine Narbenbildung bezeichnet werden kann, jedenfalls als eine Art von Ausheilung zu deuten ist, in dem die Bindegewebsentwicklung und die Gefäßveränderung in der Form, in welcher sie jetzt im Rückenmark vorhanden sind, mit einem Abschluß der krankhaften Prozesse im Zusammenhang zu bringen sind“.

Ich habe die Fälle, in denen zelluläre Gliome erweichen und zu Höhlenbildungen führen, unberücksichtigt gelassen, da es sich in meinem Fall ja nicht um einen derartigen Prozeß handelt und solche Fälle ja ohne weiteres plausibel und erklärlich sind. Was den Namen Neuroepithelioma gliomatosum anbetrifft, so habe ich ihn im Anschluß an Rosenthal gewählt, wegen der Neigung der Zellen in dem zellulären Tumor, an allen möglichen Stellen Drüsenlumina bzw. künstliche Neuralrohre zu bilden. Wenn Borst sagt, daß die Hoffmann-Schlesingersche Annahme vom Zurückbleiben von embryonalen Keimen in der Schließungs-

linie des Zentralkanal im intrauterinen Leben, nicht befriedige, so können ja auch noch andere Entwicklungsstörungen als möglich und vorhanden betrachtet werden.

Ernst weist darauf hin, daß Ependym und umgebende Glia auch im späteren Leben gelegentlich wuchern. Ferner führt er bei der Besprechung des Neuroepithelioms aus, „daß Schläuche mit ependymalem Charakter nicht so ohne weiteres vom Zentralkanal abgeleitet werden dürfen, weil die Möglichkeit nicht von der Hand zu weisen ist, daß Gliazellen während der proliferierenden Tätigkeit ependymalen Charakter wieder annehmen können, als eine Art von Rückschlag auf die Ahnenform. Dies könnte bei dem vorliegenden Fall sehr gut zutreffen und damit wäre die Entstehung des Neuroepithelioms in den ersten Dorsalsegmenten zwanglos erklärt.

Neuerdings hat Schlapp einen ähnlichen Fall berichtet. Der zelluläre Tumor soll sich bei ihm erst nach einer Operation entwickelt haben.

Es wäre vielleicht gut, wenn der Name „Syringomyelie“ für diejenigen pathologischen Vorgänge reserviert würde, die sich durch das Wachstum stiftförmiger Gliome in größeren Abschnitten des Rückenmarks mit ihren Folgeerscheinungen dokumentieren.

Für alle anderen Arten der Genese könnte man dem Vorschlag Saxers folgen und die Grundläsion mit dem auffallendsten Symptom zusammen nennen, also z. B.: „Traumatische Syringomyelie“, „Meningomyelitis mit Syringomyelie“ usw. Allerdings bliebe dann noch eine Reihe unklarer Fälle, die in keine der Kategorien einzureihen wären.

Dann, und wenn angenommen wird, daß solche Gliome ätiologisch auf kongenitale Entwicklungsstörungen bei der Anlage des Zentralkanal zurückgeführt werden, dann hätte Schlesinger Recht: „Sowohl die mit Gliawucherung einhergehenden, als auch mit kompakter Zylinderepithelauskleidung versehenen Höhlen bilden anatomisch eine Reihe, an deren einem Ende die vollständig mit Epithel ausgekleidete Hydromyelie, an dem andern die nur von Bindegewebe und Glia umgebene Syringomyelie steht.“

Meinem hochverehrten Chef, Herrn Geheimrat Ernst, spreche ich für die Überlassung des Materials, sowie für seine stets bereite Unterstützung und Anregung meinen besten Dank aus.

Auch dem I. Assistenten des Instituts, Herrn Dr. Paul



Schneider, bin ich für wertvolle Unterstützung zu Dank verpflichtet.

### Literatur.

- Bawli, Syringomyelie u. Trauma. I.-D. Königsberg 1896.  
 Bäumler, Höhlenbildungen im Rückenmark. D. Arch. f. klin. Med., Bd. 40.  
 Borst, Die Lehre von den Geschwülsten 1902 und Lubarsch-Ostertags Erg. IX, 1903.  
 Charcot, zit. Wieting.  
 Chiari, Über die Pathogenese der sog. Syringomyelie. Zeitschr. f. Heilkunde, Bd. 9.  
 Daxenberger, Über Gliombildung u. Syringomyelie. I.-D. Erlangen 1890.  
 Enders, Ein Fall von Syringobulbie mit Sektionsbef. Deutsch. Arch. f. kl. Med., Bd. 93.  
 Ernst, Die Morphologie der Mißbildungen des Menschen und der Tiere. III. T., II. Abt., 2. Kap.  
 Fauth, Über die Beziehungen zw. Trauma u. Syringomyelie. Zieglers Beitr., Bd. 54.  
 Gerlach, Ein Fall von kong. Syr. u. intramedull. Teratombildung. D. Z. f. Nervenhlk., Bd. 5.  
 Glaser, Ein Fall v. cerebr. Angiosarkom des Rückenmarks. Arch. f. Psych., Bd. 16.  
 Hallopeau, zit. Chiari.  
 Hoffmann, Zur Lehre v. d. Syringomyelie. D. Z. f. Nervenhlk., Bd. 3.  
 Joffroy u. Achard, zit. Hoffmann, Saxer.  
 Kronthal, Zur Pathol. d. Höhlenbildungen im Rückenmark. Neurol. Centralbl. 1889.  
 Kaiser u. Küchenmeister, Arch. f. Psych., Bd. 30.  
 Kahler u. Pick, Beitr. z. Lehre v. d. Syringomyelie u. Hydromyelie. Prager Vierteljahrsschr. 141 u. 142.  
 Langhans, Über Höhlenbildung im Rückenmark als Folge von Blutstauung. Virch. Arch., Bd. 85.  
 Lazarew, Zur path. Anat. d. gliösen Syr. D. Z. f. Nervenhlk., Bd. 35.  
 Leyden, Klinik der Rückenmarkskrankheiten, Bd. II u. Hydromyelie u. Syr. Virch. Arch., Bd. 68.  
 Miura, K., Über Gliom des Rückenmarks u. Syr. Zieglers Beitr., Bd. 11.  
 Miura, M., Zur Genese der Höhlen im Rückenmark. Virch. Arch., Bd. 117.  
 Moeller, Ein Fall von Gliosarkom des Rückenmarks usw. D. med. Wochenschrift 1897.  
 Minor, Über zentrale Hämatomyelie. Arch. f. Psych., Bd. 24.  
 Müller u. Meder, Ein Beitr. z. Kenntn. d. Syr. D. Ztschr. f. klin. Med., Bd. 28.  
 Nippe, Traumatisch entstandenes Gliosarkom des Gehirns usw. Frkft. Z. f. Path., Bd. 11.  
 Ollivier, zit. Chiari usw.  
 Petré, Zur path. Anat. u. Pathogenese der Syr. usw. Virch. Arch., Bd. 196.  
 Pinner, Kapilläres Hämangiom bei Syr. Baumgartens Arb. a. d. path. Inst. Tübingen, Bd. 9.  
 Philippe et Oberthur, Syringomyélie. Ref. Ctrbl. f. Allg. Path., Bd. 12. S. 604.  
 Reisinger u. Marchand, Über das Gliom des Rückenmarks. Virch. Arch. Bd. 98.  
 Rhein, Syringom. with syringobulbia. Ref. Ctrbl. f. allg. Path., Bd. 20. S. 357.

- Redlich, Zur path. Anat. d. Syr. usw. Ztschr. f. Heilk. XII.  
Rosenblath, Zur Kasuistik der Syr. u. Pachymeningitis cerv. hypertr.  
D. A. f. klin. Med., Bd. 51.  
Rosenthal, Über eine eigenartige m. Syr. kompliz. Geschwulst usw.  
Zieglers Beitr., Bd. 23.  
Saxer, Beiträge zur Kenntnis der sog. Syr. Zieglers Beitr. Bd. 20.  
—, Die Syr. Ctrbl. f. allg. Path., Bd. 9, 1898.  
—, Ependymepithel, Gliome usw. Zieglers Beitr., Bd. 32.  
Schlesinger, Die Syringomyelie. Eine Monographie. Wien 1895.  
Schaffer u. Preiß, Hydromyelie u. Syr. A. f. Psych., Bd. 23.  
Schmaus, Lubarsch-Ostertags Erg.: Syr. u. Hydromyelie, Bd. 1, 1894.  
Kompressionsmyelitis 1890.  
Schulze, Über Befunde von Hämatomyelie usw. D. Z. f. Nervenhlk., Bd. 8.  
—, Über Spalt-, Höhlen- und Gliombildung usw. Virch. Arch., Bd. 87.  
—, Weiterer Beitrag zur Lehre v. d. zentr. Gliose usw. Virch. Arch., Bd. 102.  
—, Klin. u. Anat. über die Syr. Ztschr. f. klin. Med., Bd. 13.  
—, Beitrag zur Lehre v. d. Rückenmarkstumoren. A. f. Psych., Bd. 8.  
Schüppel, Das Gliom u. Myxogliom des Rückenmarks. Arch. d. Heilk.,  
Bd. 8.  
Schlapp, An unusual case of syr. Ref. Ctrbl. f. allg. Path.  
Schüle, Beitrag zur Kenntnis d. zentr. Höhlenbildung im Rückenmark.  
D. Arch. f. klin. Med., Bd. 20.  
Stilling, Neuere Untersuchungen über den Bau des Rückenmarks.  
Cassel 1859.  
Strümpell, Beitr. z. Path. d. Rückenmarks. Arch. f. Psych., Bd. 10.  
Simon, Über Syr. u. Geschwulstbildung im Rückenmark. A. f. Psych.,  
Bd. 5.  
Seebohm, I.-D. Straßburg 1888.  
Sokoloff, A. f. klin. Med. 41. Arb. aus d. path. Inst. Dorpat 1887.  
Storch, Über die path.-anat. Vorgänge am Stützgerüst usw. Virch. Arch.  
Bd. 157.  
Straub, Beitr. zur Lehre v. d. Syr. D. Arch. f. klin. Med., Bd. 54.  
Weigert, Beitr. z. Kenntn. d. norm. menschl. Neuroglia. Abh. d. Senckenb.  
naturf. Ges. 1895.  
—, Zur path. Anatomie d. Neurogliafasergerüsts. Ctrbl. f. allg. Path. 1890.  
Virchow, Die Beteiligung des Rückenmarks an der Spina bifida u. die  
Hydromyelie. Virch. Arch., Bd. 27.  
Wilson, Un cas de syr. et de syringobulbie. Ref. i. Ctrbl. f. allg. Path.,  
Bd. 16, S. 86.  
Wieting, Meningomyelitis cerv. chron. Zieglers Beitr., Bd. 13.  
—, Meningomyelitis mit Syr. Zieglers Beitr., Bd. 19.  
Westphal, Über einen Fall v. Höhlen- und Geschwulstbildung usw.  
A. f. Psych., Bd. 5.

# **Über ein neues Schenkelnervsymptom nebst Bemerkungen zur Diagnostik der Schenkel- nerverkrankungen.**

Von

**Dr. S. Wassermann,**  
Leiter einer Österr. Roten Kreuz-Sanitäts-Gruppe i. F.

Schon im ersten Kriegswinter haben sich neuritische bzw. polyneuritische Erkrankungen in gehäufter Weise gezeigt. Erinnerung sei nur an die diesbezüglichen Arbeiten von Freund (1), Nonne (2), Mann (3). Bekannt ist ferner der „Gamaschenschmerz“ Schüllers (4), die „Tibialgie“ von Schrötters (5), die „Feldneuritis“ Stranskys (6). Summarisch betrachtet ergibt sich, daß es sich um Kranke handelt, die über ziehende Schmerzen in den Unterextremitäten, namentlich den Knien und entlang der Innenfläche der Schienbeine klagen, Schmerzen, die besonders nachts heftig exarzierbar sind und die durch die gewöhnliche Salizyl-Antipyrintherapie kaum gelindert werden. Dabei ist äußerlich fast nichts von der Norm Abweichendes zu konstatieren. Genaue Sensibilitätsprüfungen, von uns mit Rücksicht auch auf die Häufigkeit ischialgiformer Zustände angestellt, wiesen immer wieder auf den Schenkelnerv hin, wie dies übrigens Stransky ganz besonders betont. Es mußte sich nun, in Analogie mit anderen Neuralgien bzw. Neuritiden ergeben, daß bei einer supponierten Beteiligung des Kruralis dieser Nerv an seiner gangbarsten Stelle, i. e. in inguine sich empfindlich, folglich den sog. Kruraldruckpunkt zeige, was sich auch in der Folge bestätigte. Es fiel aber gleichzeitig auf, daß eine Anzahl unzweifelhaft hierhergehöriger Fälle den obengenannten Druckpunkt nicht aufwies. Hat auch im all-

gemeinen die Druckpunktmethodik an Wertschätzung verloren, man soll ihrer dennoch nicht ganz entraten. Ich führte denn auch die negativen Ergebnisse auf die für die Untersuchung ungünstige Lage des Nerven (Einbettung in den Muskeln) zurück. Die im Laufe der Zeit verschiedentlich angestellten Versuche, durch entsprechende Lagerung des Beines den Schenkelnerv zugänglicher zu machen, ergaben, daß die (maximale) Dorsalflexion des Beines einerseits diese günstige Lage schafft, andererseits die unerwartete Tatsache spontanen Schmerzes in der Leiste zeitigte, was wir in Analogie mit dem Laségue als Kruralisstreckphänomen bzw. Kruralisstreckschmerz bezeichnen möchten. Es kann in verschiedener Weise geprüft werden: Hebt man bei einem in voller Bauchlage befindlichen Patienten das kranke Bein bis zur Überstreckung (maximale Dorsalflexion), so verzieht der Kranke schmerzhaft das Gesicht, stöhnt zuweilen laut auf oder greift spontan nach der Beuge. In zwei meiner Fälle begannen die Kranken vor Schmerz zu weinen.

Vereinzelt wurde eine im Wesen ähnliche Methode zur Diagnose der Ischias benutzt, auch konträrer Laségue genannt<sup>1)</sup>. Die Patienten klagen dabei über Schmerzen in der entsprechenden Glutäalgegend, zuweilen auch im Kreuz. Auch als Stauchungs-Probe zur Aufdeckung von Wirbelerkrankungen steht ein ähnliches Verfahren bei den Chirurgen in Verwendung.

Eine Erweiterung dieser Methode bildet die Vereinigung beider bisher erwähnten Prüfungsarten, indem man bei dem in Bauchlage befindlichen Kranken die Dorsalflexion des Beines vornimmt und zugleich in inguine auf den Nerv einen Druck ausübt (Kruralisstreck-Druckschmerz).

Auch in Seitenlagerung des Patienten im Bette (Rücken dem Untersucher zugekehrt) läßt sich jede dieser Prüfungsmethoden, die einfache als auch die kombinierte anwenden, doch versagt die bei Seitenlagerung vorgenommene in Fällen, wo die in ventraler Lage noch positive Ergebnisse zeitigt. Sehr leicht, fast elegant, ist die Vornahme der besprochenen Prüfungsarten bei umhergehenden Kranken: Man läßt den zu Untersuchenden Rumpfbeugung nach rückwärts machen (Kruralisstreckung).

---

1) Auf dieses Ischias-Symptom hatte Herr Dr. L. Haas-Wien die Freundlichkeit, mich im Verlaufe meiner Untersuchungen aufmerksam zu machen.

Als positiv muß die Probe angesehen werden, wenn der Kranke dabei über ein Gefühl des Unbehagens, des ziehenden Schmerzes wegen, in der Weiche klagt. Zuweilen ist die Rumpfrückwärtsbeugung nur im eingeschränkten Maße möglich, gerade wegen auftretender Schmerzen in inguine. Auch hier kann eine Kombination der Prüfungsmethoden stattfinden: tastet man bei dem nach rückwärts gebeugten Patienten die Gegend des Nerven prüfend ab, so äußert der Kranke lebhafte Schmerzen, schnell meistens jäh empor. Um dabei unvorhergesehenen Zufällen vorzubeugen, ist es ratsam das hohle Kreuz des Kranken zu stützen.

Zuweilen kann man auch durch starke Anteflexion des Schenkels Schmerz in der Weiche erzeugen. Wahrscheinlich ist letzteres durch zu scharfe Knickung des erkrankten Nerven provoziert.

Es ließe sich natürlich die Methode noch variieren (Opisthotonus-Stellung, gleichzeitige Dorsalflexion beider Beine im Bette usw.) auch die Namengebung weitläufig erörtern. Nur um Einwürfen vorzukommen, soll hinzugefügt werden, daß die Dehnung des Nerven wahrscheinlich z. T. jenseits der Exkursionsweite des Hüftgelenkes liegt (Beteiligung des Beckens).

Vielleicht findet bei der extensiven Dorsalflexion auch eine Klemmung des Nerven durch das gespannte Leistenband statt.

Es sei besonders hervorgehoben, daß hier eine jede Stellungnahme zur Wertung der Neuritis cruralis als ursächliches Moment bzw. deren Häufigkeit bei Beinschmerzen, insonderheit bei Kriegern vermieden und nur dieses u. E. neue Schenkelnervensymptom zur Sicherstellung einer ev. vorhandenen Neuritis besprochen wurde. In diesem Sinne betrachten wir allerdings dieses Krankheitszeichen nach mehr als einjähriger Prüfung als ein für Schenkelnervenerkrankungen pathognomonisches.

Obwohl selbstverständlich, soll trotzdem kurz darauf hingewiesen werden, daß man sich vor Täuschungen hüten muß, kommen hier nicht gar zu selten Schenkelbrüche, Thrombophlebitiden, Lymphome, Narben nach Operationen, Osteome, Myalgien sowie rigide Gefäße vor. Auch an Hüftgelenkserkrankungen muß man denken.

Was den diagnostischen und differentialdiagnostischen Wert der oben erwähnten Prüfungsmethoden anbelangt, soll auf eine gewisse Eindeutigkeit der Ergebnisse besonders hingewiesen

werden, die man mit ihnen erlangt und die man namentlich in der militärärztlichen Praxis benötigt.

Hinzugefügt sei, daß der Kruralisdruckpunkt bzw. Kruralisstreckphänomen bei abgewendetem Gesicht des Patienten gesucht werde, wobei es zuweilen von Vorteil ist, zuerst die gesunde Beuge zu untersuchen. Bei dem in Bauchlage befindlichen (ahnungslosen) Patienten ist es zweckmäßig, denselben durch einen anwesenden Heilgehilfen usw. beobachten zu lassen (Schmerzverziehung des Gesichtes). Das Rückwärtsrumpfbeugen ergibt meistens sehr verwertbare Resultate (Versuch sich dem Drucke zu entziehen, Emporschnellen des Patienten). Es eignet sich, wie bereits bemerkt, für die ambulanten und gerade deswegen larvierten Fälle.

Daß diese unerwarteten Handgriffe Simulanten und Aggravanten einen schweren Stand bereiten, ist nach alldem leicht verständlich. Wichtiger als dies ist die Tatsache, daß viele Krieger, die über Schmerzen, Müdigkeit in den Beinen klagen, nun klinisch anders gewertet werden können und es soll hiermit gerade jetzt, mit dem Einbruch kalter Witterung, die Aufmerksamkeit der Ärzte auf die ungewöhnlich große Häufigkeit der Schenkelnerv-erkrankungen bei Beinstörungen gelenkt werden, — nach persönlicher Wahrnehmung — ein fast ebenso unbekanntes als dankbares Kapitel ärztlicher Diagnostik.

#### Zusammenfassung.

Bei Schenkelnerv-erkrankungen (Neuralgie bzw. Neuritis) wird durch (maximale) Dorsalflexion des betroffenen Beines: a) Schmerz in der entsprechenden Weiche ausgelöst: Kruralis-streckphänomen, Kruralisstreckschmerz; b) die Auf-  
findung des sog. Kruralisdruckpunktes in Fällen erleichtert, wo die gewöhnliche Prüfungsart von negativem Ergebnis war.

---

#### Literatur.

1. Freund, E., Wz. kl. W., Nr. 12, 1915.
  2. Nonne, M., D. Zeitschr. f. Nervenh., Bd. 53, Heft 6.
  3. Mann, L., Neurol. Centralbl., Nr. 5, 1915.
  5. Schüller, A., Wr. med. W., Nr. 35, 1915.
  5. Schrötter, H. von, Wz. kl. W., Nr. 7, 1916.
  6. Stransky, E., Wr. med. W., Nr. 42, 1915 u. 31, 1916.
-



# Über tonische Kontrakturen bei Schußverletzungen der peripheren Nerven, speziell des Ulnaris und Medianus.

Von

Prof. Dr. Gierlich,

z. Z. behand. Arzt d. Korpsnervenstation im Res.-Laz. I Wiesbaden.

(Mit 4 Abbildungen.)

Tonische Muskelkrämpfe gelten als eines der speziellen Kennzeichen für Schädigung der Pyramidenbahn und kommen bei Erkrankung der peripheren Nerven sicher nur selten und unter besonderen Verhältnissen zur Ausbildung. Ihr Vorkommen ist gerade im Laufe der letzten Jahre bei Schußverletzungen im Kriege wiederholt einwandsfrei (Marburg, Otfried Förster, C. Meyer, Thoele, Hezel) festgestellt worden, so daß es berechtigt erscheint, vier eigene Fälle mitzuteilen und die Pathogenese, Behandlung und Prognose zu erörtern.

Kürzere tonische Spasmen nach Schußverletzung peripherer Nerven scheinen nicht ganz selten vorzukommen, besonders in den Beugern der Finger und der Zehen. Auf Befragen gaben öfters Kranke an, daß gleich nach dem Einschuß ein längere Zeit andauernder Muskelkrampf aufgetreten sei. C. Meyer berichtet dasselbe. Die vier von mir längere Zeit beobachteten tonischen Kontrakturen betrafen Schußverletzungen des Medianus und Ulnaris oberhalb des Handgelenkes. Ich lasse zunächst einen Auszug aus den Krankengeschichten folgen, soweit dieselben hier von Interesse sind.

K., 20 Jahre alt, Landarbeiter.

Am 11. IX. 1915 bei einem Sturm in Rußland Gewehrscuß in den linken Unterarm. Einschuß auf der Innenseite, 10 cm oberhalb des Handgelenkes, lateral von der Ulna; Ausschuß gegenüber außen, 3 cm oberhalb des Handgelenkes, lateral von der Ulna.

Gleich nach dem Schuß krampfte sich die linke Hand und die Finger in Faustform fest zusammen. Der Krampf war schmerzhaft. Das Gewehr trug Patient in der rechten Hand, in der linken hielt er nichts. Der Krampf im Daumen, zum Teil auch in Zeige- und Mittelfinger ließ bald nach, im übrigen ist ein Nachlassen des Krampfes nicht zu bemerken. Keine neuralgischen Schmerzen. Im Moment des Durchschusses blitzartige Durchzuckung des ganzen Körpers. Die Wunden bluteten nicht stark, heilten unter einfachem Verbands bald und glatt.

Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilkunde. Bd. 63.

10



Untersuchung am 4. XI. 1915.

Kräftig gebauter Mann, gut entwickelte Muskeln. Keine erbliche Belastung, keine Krankheiten vor der Verwundung. Nervensystem im allgemeinen ohne Befund. Keine hysterischen Stigmata.

Das linke Handgelenk ist ulnarwärts stark gebeugt und abduziert. An der Ulnarseite des Handgelenks treten tiefe, quere Hautfalten hervor. Der 5. und 4. Finger sind ad maximum gebeugt in die Hohlhand eingeschlagen, in weit geringerem Maße der Mittelfinger, noch weniger der Zeigefinger, der Daumen ist frei.

Beim Versuch, die Kontraktur passiv zu lösen, fühlt man elastischen Widerstand. Eine willkürliche Verstärkung der Kontraktur erfolgt dabei nicht. Durch langsame Streckung, speziell im warmen Handbade und nach Umschnürung des Oberarms ist die Muskelspannung nach und nach passiv



Fig. 1.

zu lösen, stellt sich aber bei Nachlassen des passiven Widerstandes sofort wieder ein.

Die spezielle Untersuchung ergibt, daß in die spastische Kontraktur einbezogen sind der *M. flex. carpi ulnaris* sowie die langen Beuger für den 5. und 4. Finger. Völlig gelähmt sind dagegen die Muskeln des Kleinfingerballens, die Interossei und der Adductor des Daumens. Zeige- und Mittelfinger können in geringem Maße willkürlich gespreizt und im Mittel- und Endglied kräftig gebeugt werden. Beugen dieser Finger im Grundgelenk und Strecken im Mittel- und Endgelenk ziemlich gut möglich, im 4. und 5. Finger dagegen gleich Null. In den gelähmten kleinen Handmuskeln findet sich schwere Form der Ea. R. und geringe Atrophie.

Es besteht Analgesie im Gebiet des Ulnaris an der Hand und den Fingern. Beklopfen des Erbsenbeines erzeugt links deutlich stärkere Zuckungen wie rechts, desgleichen Beklopfen der kontrakturierten Muskeln. Druck auf den Ulnaris am Ellenbogen und am Handgelenk nicht besonders schmerzhaft.

**Verlauf:** Der Versuch, die Hand und Finger mit Gewalt zu strecken und so zu schienen, mußte aufgegeben werden wegen unerträglicher Schmerzen. Es kamen Massage, Elektrisieren und passive Bewegungen in Anwendung. Die Kontraktur im Handgelenk besserte sich zuerst und war bis Ende Januar 1916 fast gehoben. Für die kontrakturierten Finger wurde eine gepolsterte Schiene angelegt, die Polsterung von Zeit zu Zeit verstärkt und so eine allmähliche Streckung bewirkt. Die Ea. R. der gelähmten kleinen Handmuskeln besserte sich allmählich und die Bewegung kehrte im Laufe eines Jahres zurück.

Am 5. XII. 16 wurde Patient g. v. entlassen. Das Handgelenk war völlig frei von Kontraktur und kräftig beweglich. Die Beugekontraktur des 4. und 5. Fingers war gleichfalls bis auf einen kleinen Rest gehoben, die Kraft der Beugung und Streckung in allen Gelenken gut.

Der folgende Fall zeigt ganz ähnliche Verhältnisse.

W., 20 Jahre alt, Dachdecker.

Beim Vorstürmen am 15. November 1915 erhielt Patient beim Durcharbeiten durch den Drahtverhau einen Schuß in den linken Vorderarm (französische Gewehrkegel). Gleich nach dem Schuß gerieten Hand und Finger in krampfartige Beugestellung. Daumen und Zeigefinger lockerten sich bald. Handgelenk, sowie der 4. und 5. Finger sind seither ständig stark gebeugt, letztere in die Hohlhand eingeschlagen. Einschußwunde 5pfennigstückgroß, an der Vorderseite des linken Vorderarmes, 12 cm oberhalb des Handgelenkes einfingerbreit vom medialen Rande; Ausschuß gegenüber, zweifingerbreit vom medialen Rande an der hinteren Seite des Vorderarmes. 13 cm oberhalb des Handgelenkes.

Die Wunde blutete nicht besonders stark, heilte innerhalb vier Wochen. Gleich beim Schuß empfand Patient einen heftigen Schmerz in der Ulnarseite des Unterarms und der Hand; später dagegen keine Schmerzen mehr.

Untersuchung am 2. I. 1916.

Mittelgroßer Mann von schwachem Knochenbau, gering entwickelten Muskeln, ohne Fettpolster. Blasser Gesichtsfarbe. Schleimhäute nicht besonders blaß. Keine erbliche Belastung. Keine besonderen Krankheiten. Untersuchung des Nervensystems im allgemeinen ohne Befund. Speziell keine hysterischen Stigmata.

Das linke Handgelenk steht in ulnarer Beugekontraktur und ist abduziert. Die Sehne des M. flexor carpi ulnaris springt vor. Der 5. und 4. Finger sind völlig gebeugt in die Hand eingeschlagen. Der Mittelfinger, Zeigefinger und Daumen sind nicht von der Kontraktur befallen. Aktiv kann Patient die in Beugekontraktur stehenden Gelenke nicht strecken. Bei passiver Streckung fühlt man einen federnden Widerstand. Sobald man die Hand losläßt, tritt die Beugekontraktur wieder ein. Es gelingt, das Handgelenk passiv mit relativ geringer Kraft zu strecken, die Streckung der Finger erfolgt nur allmählich und mit größerer Kraftanwendung.

Die Spatia interossea sind stark eingesunken, der Kleinfingerballen ist atrophisch. Spreizen der Finger unmöglich. Beugung des Grund- und Streckung des Mittel- und Endgliedes in Zeige- und Mittelfinger ziemlich kräftig, im 4. und 5. Finger gleich Null. Adduktion des Daumens behindert, sonstige Bewegungen des Daumens frei.

Gelähmt waren somit: die Kleinfingerballenmuskeln, die Interossei und

Lumbrikales IV und III, sowie der *M. adductor pollicis*. In spastischer Kontraktur befand sich der *M. flex. carpi ulnaris* und die langen Flexoren für den 5. und 4. Finger.

Die elektrische Untersuchung ergibt in den gelähmten Muskeln Mittelform der Ea. R. Druck auf den Ulnaris nicht schmerzhaft. Bei Beklopfen des Erbsenbeines links bedeutend stärkere Zuckung wie rechts. Desgleichen bei Beklopfen der kontrakturierten Muskeln erhöhte Erregbarkeit. Im Gebiet des Ulnaris an der Hand volle Analgesie. Starkes Schwitzen in der linken ulnaren Handfläche und Neigung zu Bläschenbildung.

Die linke Hand wurde mit heißen Bädern, Massage und Elektrizität und passiven Bewegungen behandelt. Vorderarm und Hand wurden unter

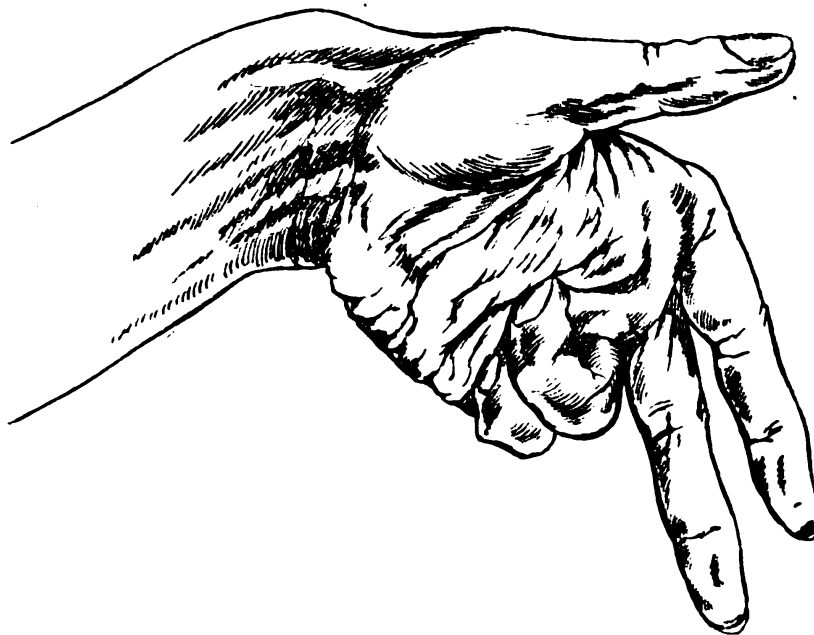


Fig. 2.

leichter Polsterung geschieht, die Polsterung nach und nach verstärkt und so die Finger gestreckt.

Der Spasmus besserte sich allmählich. Zuerst ließ die Kontraktur im Handgelenk nach, dann auch die der Finger. Die Ea. R. verlor sich und die aktive Beweglichkeit der gelähmten Muskeln kehrte langsam zurück. Patient wurde Ende September 1916 als g. v. entlassen. Die Kontraktur war fast völlig geschwunden.

In beiden Fällen war der Ulnaris oberhalb des Handgelenks durch Durchschuß schwer geschädigt, die vom Ulnaris versorgten kleinen Muskeln der Hand und Finger gelähmt, die langen Hand- und Fingerbeuger dagegen, welche ihre Nervenäste bereits proximal von der Schußwunde erhalten hatten, befanden sich in spastischer Kontraktur. Die Vorderarmknochen waren nicht gebrochen oder gesplittert.

Im folgenden Falle ist der Medianus betroffen.

W., 27 Jahre alt, Landwirt.

Am 22. VIII. 1914 beim Sturmangriff aus ca. 30 m Entfernung Durchschuß durch den rechten Vorderarm. Einschußwunde an der Vorderseite, 8 cm oberhalb des Handgelenkes, medial von dem Radius längs verlaufend ca. 5 cm lang; Ausschuß gegenüber an der Rückseite des Unterarmes. Eine Arterie wurde nach Angabe des Patienten unterbunden. Starke Blutung fand nicht statt. Die Wunde heilte innerhalb 6—8 Wochen.

Gleich nach dem Schuß krallte sich die rechte Hand fest zusammen, das Handgelenk war stark gebeugt. Patient hielt beim Sturm das Gewehr in der rechten Hand. Die Finger krampften sich fest um dasselbe, so daß Patient das Gewehr zwischen die Knie fest einklemmte und dann mit der gesunden Hand den Krampf der rechten Hand mühsam löste.

Untersuchung am 6. X. 14.

Mittelgroßer, kräftig gebauter Mann, keine hereditäre Belastung. Als Junge Diphtherie, sonst keine Krankheiten. Die allgemeine Untersuchung

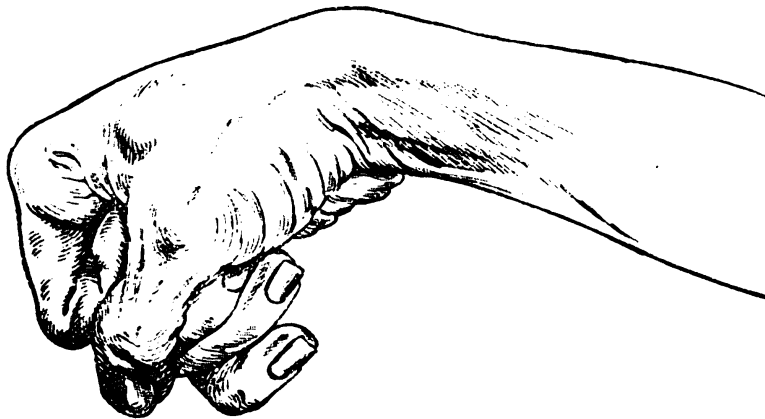


Fig. 3.

ergibt nichts Besonderes. Speziell das Nervensystem, außer etwas lebhaften Sehnenreflexen, ohne Besonderheit. Keine Anzeichen von Hysterie.

Das rechte Handgelenk ist stark gebeugt, die Sehnen des M. flex. carpi radialis und palmaris longus treten vor. Der Daumen ist stark gebeugt, liegt dem Zeigefinger außen an, der 2. und 3. Finger sind fest in die Hohlhand eingeschlagen, der 4. und 5. weniger. Adduktion des Daumens kräftig, Abduktion, Opposition gleich Null. Spreizen der Finger gut, speziell des 4. und 5. Fingers. Beugung im Grundgelenk und Streckung im Mittel- und Endgelenk des 2. und 3. Fingers gleich Null, im 4. und 5. besser. Die spezielle Untersuchung ergibt, daß die kleinen Daumenballenmuskeln außer dem Adduktor und die Lumbrikales I und II gelähmt sind. In spastischer Kontraktur befinden sich die M. flex. carpi rad., palmaris long., flexor dig. sublimis und der mediale Anteil des Profundus sowie der Flexor pollicis longus.

Faradisch sind vom Medianus im Sulcus bicipitalis und am Handgelenk keine Zuckungen in den gelähmten Muskeln zu erzielen. Bei faradischer Reizung der Muskeln selbst erfolgen schwache Zuckungen bei noch eben erträglichen Strömen. Galvanisch ausgesprochen träge Zuckung und

Herabsetzung der Erregbarkeit. An SZ > Ka SZ in den willkürlich gelähmten Muskeln.

Im Ausbreitungsgebiet des Medianus an der Hand und den Fingern Analgesie. Keine Schmerzen. Keine Empfindlichkeit des Medianus auf Druck. Die Kontrakturen lassen sich passiv langsam und mit erheblicher Kraftanwendung lösen, federn aber gleich beim Loslassen wieder zurück. Keine willkürliche Verstärkung der Kontraktur beim Versuch der Lösung derselben.

Bei Beklopfen der kontrakturierten Muskeln lebhaftes Vorspringen der Sehnen und Verstärkung der Kontraktur. Bei Beklopfen des distalen Radiusendes ist rechts der Reflex deutlich gegen links verstärkt. Die Vorderarmknochen nicht wesentlich verletzt.

Behandlung mit heißen Bädern, Massage, Elektrisieren und passiven Bewegungen. Außerdem wurde ein leichter Schienenverband angelegt, dessen Wattepolster durch allmähliche Verstärkung der Kontraktur entgegenarbeitete.

Die Kontrakturen lösten sich sehr langsam, zunächst die Handkontraktur, dann die der Finger. Die Ea. R. ging zurück und die willkürliche Bewegung in den gelähmten kleinen Handmuskeln kehrte langsam wieder. Innerhalb eines Jahres war die Kontraktur bis auf kleine Reste gehoben, die willkürliche Bewegung in allen Muskeln kräftig.

Dezember 1916 wurde Patient g. v. entlassen.

Im folgenden Fall ist der Ulnaris und Medianus am Handgelenk getroffen.

H., 28 Jahre alt, Offizieraspirant.

Patient erhielt am 22. VIII. 1914 beim Sturmangriff einen Gewehrscuß in den linken Vorderarm. Einschuß klein, an der Vorderseite, 4 cm oberhalb des Handgelenkes, medial von der Sehne des M. flexor carpi radialis. Ausschuß an der Rückseite des Vorderarmes in gleicher Höhe. Ausschußöffnung 3 cm lang. Die Wunde klaffte etwas, blutete nicht sehr, heilte innerhalb 2 Monaten.

Beim Vorgehen hielt Patient den Degen in der rechten Hand; in der linken trug er nichts. Der Gewehrscuß erfolgte aus einer Entfernung von etwa 100 m.

Gleich nach dem Durchschuß geriet die Hand und sämtliche Finger in starke Beugekontraktur. Beim Einschuß ein kurzer heftiger Schmerz, wie wenn ein elektrischer Schlag durch den Arm ging. Später nur das Gefühl von Brennen und Ziehen in der Hand; keine neuralgischen Schmerzen.

Untersuchung am 26. VIII. 1914.

Mittelgroßer, ziemlich kräftig gebauter Mann. Gut durchblutete Schleimhäute. Keine erblichen Krankheiten in der Familie. Keine besonderen Erkrankungen vor der Verwundung. Die Untersuchung ergibt nichts besonderes. Reflexe etwas lebhaft; geringes Zittern der gespreizten Finger der gesunden Hand; geringes Lidflattern. Keine hysterischen Stigmata.

Das linke Handgelenk steht in starker Beugekontraktur, leicht abduziert, die vier Außenfinger sind fest in die Hohlhand eingekrallt, zur Faust geballt, der Daumen liegt dem 2. Finger außen an, ist gleichfalls in starker Beugekontraktur.

Beim Versuch, die Kontraktur passiv zu lösen, fühlt man einen elastischen Widerstand, keine willkürliche Verstärkung der Kontraktur. Durch langsame vorsichtige Streckung gelingt es, die Kontraktur bis zu einem gewissen Grad zu lockern, am Handgelenk leichter wie an den Fingern.

Der in die Hohlhand eingeschobene Finger wird willkürlich festgehalten. Spreizen der Finger, Adduktion, Opposition des Daumens unmöglich.

Die genauere Untersuchung ergibt, daß sämtliche Muskeln des Daumen- und Kleinfingerballens, sowie die Interossei und Lumbrikales völlig gelähmt sind. Diese sämtlichen Muskeln sind atrophisch und zeigen schwere Form der Ea. R.

Das Gefühl ist im Bereich der Hautäste des Ulnaris und Medianus an der Hand und an den Fingern völlig aufgehoben.

In spastischer Kontraktur befinden sich die Beuger des Handgelenkes: der *M. flexor carpi ulnaris*, *radialis* und *palmaris longus* sowie auch etwas die Pronatoren. Ferner sind ad maximum in Kramp fzustand die langen



Fig. 4.

Beuger der Finger und des Daumens: die *M. flex. dig. sublimis* und *profundus*, sowie der *Flexor poll. longus*.

Beklopfen der kontrakturierten Muskeln erzeugt lebhaftes Vorspringen der Muskelbäuche und Sehnen, sowie Verstärkung der Kontraktur. Die Reflexe bei Beklopfen des Radiusendes sowie des Erbsenbeines sind links gegenüber rechts deutlich gesteigert. *Brachioradialis*- und *Anconaeus*reflex links nicht wesentlich stärker als rechts.

Druck auf die Armnerventämme nirgends besonders schmerzhaft. Keine Verdickung zu fühlen. Keine neuralgischen Schmerzen. Keine Knochenkallusbildung.

Am 26. IX. 1914 Operation durch Dr. Ahrens.

Man fand den Ulnaris völlig durchtrennt. Beide Nervenenden lagen etwa 2 cm auseinander, waren kolbig aufgetrieben und in dickes Narbengewebe eingebettet. Es wurde aus dem Oberschenkel ein Faszienlappen genommen und in diesen die durch Nervenplastik aneinandergeführten und vernähten Enden des Nerven in etwa 4 cm Länge eingehüllt. Der Medianus war in der Höhe der Schußwunde kolbig aufgetrieben und von narbigem

Gewebe durchsetzt. Es wurden die einzelnen Bündel durch Neurolyse vorsichtig freigelegt.

Am 2. X. 1914 war die Wunde geheilt; die Klammern wurden entfernt.

Gleich nach der Operation waren infolge der Umschnürung zum Zwecke der Blutleere sämtliche Beuger und Strecker der Hand und Finger gelähmt. In den Streckern des Vorderarmes keine Ea. R. Mit Wiederkehr der Motilität begann sich auch die Kontraktur wieder auszubilden, erst im Ulnaris, dann auch im Medianus. In letzterem erreichte sie jedoch nicht mehr den hohen Grad wie vor der Umschnürungslähmung, der *M. flexor carpi rad.* sprang nicht mehr vor. Es wurde ein abnehmbarer Gipsverband für Hand und Finger angelegt, in welchem durch Polsterung der Beugekontraktur entgegengewirkt wurde. Außerdem heiße Bäder, Massage, Elektrizität, passive Bewegungen. Die spastische Kontraktur im Medianusgebiet besserte sich im Laufe der nächsten Monate sichtlich, zugleich kehrte die Beweglichkeit in den vom Medianus versorgten kleinen Handmuskeln nach und nach zurück. Im Ulnarisgebiet ließ die Kontraktur des Handgelenkes wesentlich nach, dagegen verharrten die Mittel- und Endglieder der Finger in starker federnder Kontraktur. Die Faust lockerte sich etwas, doch entwickelte sich keine Krallenstellung. Die vom Ulnaris versorgten kleinen Handmuskeln blieben gelähmt.

Im September 1915 wurde Patient d. u. entlassen und entzog sich unserer Beobachtung. Bis zu diesem Termin hatte die Kontraktur ihren Charakter nicht geändert, war langsam zu lösen und nicht nachweisbar fixiert.

In allen vier Fällen handelt es sich um Durchschüsse durch den Vorderarm von innen nach aussen, in geringer Höhe über dem Handgelenk, welche die Beugenerven der Hand und Finger an der Stelle des Durchschusses schwer verletzt hatten. Zweimal war der Ulnaris allein, einmal der Medianus allein und im vierten Falle waren beide Beugenerven getroffen. Alle distal von der Verletzungsstelle vom Ulnaris und Medianus versorgten kleinen Hand- und Fingermuskeln waren völlig gelähmt, atrophierten und zeigten meist schwere Form, einmal Mittelform der Ea. R. Diese Muskelgruppen erholten sich in den ersten drei Fällen innerhalb etwa eines Jahres, im letzten Falle traf dies für den Medianus zu, während der Ulnaris in dieser Zeit noch nicht seine Funktion wiedererlangt hatte. In diesem Falle war man zur Operation geschritten und fand den Ulnaris völlig durchtrennt, den Medianus verdickt und durch Narbengewebe beschädigt.

Bezüglich der Sensibilität bestand Analgesie in den von den einzelnen geschädigten Nerven versorgten Hautgebieten der Hand und Finger. Kurzer stechender Schmerz resp. blitzartige Durchzuckung beim Einschuß wird dreimal angegeben, dauernde Schmerzen bestanden nicht, desgleichen kein Druckschmerz der betreffenden Nervenstämmen.

In allen vier Fällen nun gerieten gleich beim Einschuß die langen

Beuger der Hand und Finger des getroffenen Ulnaris resp. Medianus in heftigen Kontrakturzustand, der dauernd anhielt, so daß das Handgelenk und die entsprechenden Finger in starker Beugekontraktur sich befanden. Beim Versuch, Finger und Hand passiv zu strecken, fühlte man einen federnden Widerstand. Doch ließ sich der Krampf durch langsames Vorgehen, besonders im heißen Handbad oder nach leichter Stauung durch Umbinden des Oberarmes allmählich überwinden. Beim Loslassen trat der Krampf sofort wieder ein. Die direkte Muskeleerregbarkeit der kontrakturierten Muskeln war erhöht, die Reflexe bei Beklopfen des distalen Radiusendes und des Erbsenbeines waren gesteigert.

Der Versuch, den Beugekrampf mit Gewalt oder in leichter Narkose zu beseitigen und die gestreckte Hand und die Finger im Gipsverband zu fixieren, mißlang wegen unerträglicher Schmerzen. Behandlung mit heißen Bädern, Massage, Elektrisieren, passiven Bewegungen und einer gepolsterten Schiene, deren Polsterung nach und nach verstärkt wurde und der Kontraktur entgegenwirkte, brachte Besserung. In Jahresfrist war der Krampf im wesentlichen beseitigt. Der Krampfzustand verlor sich zuerst im Handgelenk und zwar innerhalb zwei bis vier Monaten, viel später in den Fingern. Gleichzeitig hatten die gelähmten kleinen Handmuskeln sich allmählich größtenteils erholt und die Ea. R. war zurückgetreten.

Die analgetischen Gebiete erhielten vor Wiederkehr der motorischen Funktion ihr normales Verhalten zurück.

Was die Natur der tonischen Muskelkrämpfe anbelangt, so sind folgende differentialdiagnostischen Fragen zu erörtern:

1. Am nächsten liegt die Annahme einer hysterischen resp. psychogenen Kontraktur, wie wir solche so häufig bei unseren Kriegsverletzten antreffen. Dagegen spricht in unseren Fällen das Fehlen jedes für Hysterie charakteristischen Merkmales der Kontraktur. Weder im Affekt noch automatisch war eine Änderung der Kontraktur zu beobachten. Nachts bestand dieselbe in gleicher Weise wie am Tage. Beim Versuch der passiven Lösung fühlte man keine Verstärkung der Muskelspannung, sondern einen federnden Widerstand. Die erhöhte reflektorische Erregbarkeit, die leichtere Lösung im warmen Handbad und nach Umschnürung des Oberarmes sind andererseits typisch für die spastische Kontraktur. Sodann kommt die Verteilung der tonischen Krämpfe auf Muskelgruppen eines einzelnen Nervengebietes bei Hysterie, wo der Krampf sich auf Bewegungsvorstellungen aufbaut, nicht vor. Schließlich spricht die genau nach peripheren Nervengebieten umgrenzte Sensibilitätsstörung, sowie das Fehlen anderer hysterischer Stigmata, wie das ganze Verhalten der Patienten gegen eine hysterische Basis der



Krämpfe. Wir müssen eine solche für unsere Fälle, gleich wie es Ot-fried Förster für die seinen ausdrücklich hervorhebt, völlig ablehnen.

2. Eine sekundäre Kontraktur, wie sie sich gewöhnlich nach Lähmung im Ulnaris- und Medianusgebiet auszubilden pflegt, ist gleichfalls auszuschließen. Bei dieser treten die vom Radialis versorgten kräftigen Strecker der Grundphalangen der Finger infolge Ausfalles der Antagonisten in dauernde Kontraktur, wodurch die bekannte Krallenstellung entsteht. Von dieser ist in unseren Fällen keine Rede. Die vom Radialis innervierten Strecker der Finger befinden sich nicht in Krampfstellung.

3. Eine ischämische Kontraktur, wie sie von Volkmann zuerst beschrieben wurde, und nach diesem Autor genannt wird, kann ebenfalls nicht in Frage kommen, da große, breite Muskelwunden und stärkere Blutungen aus diesen nicht vorlagen. Im dritten Falle ist es ungewiß, ob eine Arterie verletzt gewesen und unterbunden worden ist. Von starkem Blutverlust ist auch in diesem Falle nichts bekannt.

4. Es finden sich dagegen alle Anzeichen der uns wohlbekannten spastischen Kontraktur: dauernder Spasmus, keine Änderung der Kontraktur bei Ablenkung im Affekt oder automatisch, bei passiver Lösung federnder Widerstand ohne willkürliche Verstärkung, allmähliche passive Lösung, erleichtert durch heißes Armbad und leichte Stauung infolge Umschnürung des Oberarmes. Im vierten Falle verhielt sich die Kontraktur bei der Umschnürungslähmung des ganzen Vorderarmes nach der Operation in Blutleere genau so wie eine hemiplegische Kontraktur. Bei Wiederkehr der Funktion stellte sich auch die Kontraktur wieder ein. Es fehlte ferner in allen Fällen nicht die charakteristische erhöhte mechanische Erregbarkeit.

Ziehen wir die in der Literatur niedergelegten einschlägigen Beobachtungen kurz zum Vergleich heran, so ist zunächst Remak zu erwähnen, der in seiner bekannten Bearbeitung der Neuritis in Nothnagels Handbuch bemerkt, daß bei Neuritis Zuckungen, Krämpfe und nervöse Kontrakturen sehr selten seien. Nach W. Mitchell hätten sich bei Aderlässen durch Verletzung kleiner sensibler Nervenfasern unter heftigen Schmerzen reflektorische Muskelkrämpfe von längerer Dauer einmal eingestellt. Aus dem Kriegssanitätsbericht 1870/71 erwähnt Remak einen Fall von Schußverletzung der Armnerven mit krampfhaften Zuckungen der in permanenter Krallenstellung stehenden Finger, bei welchem sich die Fingernägel in die Hohlhand einbohrten. Remak beschreibt noch bei einem 24jährigen Manne eine Kontraktur der oberflächlichen und tiefen Fingerbeuger und des Daumens in Fauststellung, welche sich nach Schlüsselbeinbruch und starker Kallusbildung unter Taubheitsgefühl im Arm allmählich aus-

gebildet hatte. Er nimmt in diesem Falle Reflexwirkung unter fortwährendem Reiz als Ursache an, glaubt aber, daß auch ohne permanente Reizmomente anhaltender Muskelkrampf auftreten kann. Ferner erwähnt er reflektorische Dauerkrämpfe bei Melkern. Die hysterische Genese, die in diesen älteren Beobachtungen gewiß sehr in Frage kommt, wird nicht diskutiert. In der langen Friedenszeit scheinen nun Beobachtungen dieser Art nicht beschrieben zu sein. Sie tauchen mit Beginn des jetzigen Krieges, wenn auch sehr vereinzelt, wieder auf. Spielmeyer erwähnt in seiner großen Kasuistik peripherer Lähmungen keine spastischen Kontrakturen. Marburg stellt diese tonischen Krämpfe in umschriebenen Nervengebieten nach Schußverletzungen der Reflexlähmung an die Seite. Befallen fand er hauptsächlich das Ulnarisgebiet. Die Sensibilität war wenig betroffen. Ein kontinuierlich peripher wirkender Reiz könne somit die Ursache nicht sein. Diese sei zentral zu suchen und durch Reflex bedingt. Auch in Narkose wich der Krampf nicht; die Prognose sei schlecht. O. Förster gibt an, daß bei Schußverletzungen eine Reizung motorischer Nerven vorkommt, so daß die von den Nerven innervierten Muskeln sich in dauernder tonischer Kontraktur befinden und dabei auch meist eine mechanische Übererregbarkeit nachzuweisen sei. Er lehnt hysterische Grundlage für diese Spasmen völlig ab. Welche speziellen Nervengebiete betroffen waren, ist nicht erwähnt. C. Meyer sah tonische Spasmen als Folge einer Verletzung des Nervenstammes zweimal im Ulnarisgebiet einige Zeit nach dem Schusse sich entwickeln und zwar in dem einen Fall acht Wochen, in dem anderen erst fünf Monate nach der Verletzung. In dem ersten Fall fand sich beträchtliche Erhöhung des Erbsenbeinreflexes, in dem zweiten ausgesprochen erhöhte mechanische Erregbarkeit der kontrakturierten Muskeln des Kleinfingerballens und der Interossei. In letzterem Fall war der Flex. digit. profundus paretisch, wodurch Geburtshelferstellung der Hand sich ausgebildet hatte. C. Meyer vermutet Neuritis als Ursache der Kontraktionen in diesen beiden Fällen. Er beschreibt dann noch einen dritten Fall von tonischer Kontraktur, die gleich wie in unseren vier Fällen im Augenblick der Schußverletzung sich eingestellt hatte; diese sei genetisch anders zu bewerten als die vorerwähnten Dauerspasmen. Infolge eines Oberarmschusses mit schwerer Medianus- und leichter Ulnarisschädigung trat eine typische spastische Kontraktur sämtlicher Kleinhandmuskeln ein bei Parese und Atrophie der vom Medianus und Ulnaris innervierten langen Beuger der Hand und Finger einschließlich des Flexor pollicis longus. Beim Einschuß kurzer Schmerz. Keine Neuritis. Es stellt dieser Fall ein Negativ zu unseren Beobachtungen dar. Hier Lähmung der langen Beuger

der Hand und Finger bei Kontraktur der kleinen Handmuskeln, während in unseren Fällen bei Lähmung der kleinen Handmuskeln die langen Beuger der Hand und Finger in tonischen Spasmus gerieten. Der sofortige Eintritt des Krampfzustandes beim Einschuß sowie das Fehlen von Neuritis trifft auch hier zu. Thoele beschreibt zwei Fälle von Medianusparese und eine Lähmung des Ulnaris mit tonischen Kontrakturen. Im ersten Falle waren nach „teilweisem Abschuß“ des Medianus Hand und Finger vier Wochen lang in tonischem Beugekrampf. Bei einer fünf Monate alten Medianusparese trat nach Resektion der spindelförmig verdickten Strecker das Daumennagelglied fünf Monate lang in tonischen Krampfzustand. Bei einer vier Monate alten Schußverletzung des Ulnaris mit partieller Lähmung gerieten nach Lösung des Nerven aus der spindelförmigen Verdickung und Exzision der Scheidennarbe Finger und Hand in Beugekontraktur, die fünf Monate anhielt. Die vom Radialis versorgten Strecker waren dauernd kräftig und nicht geschädigt. Welches Muskelgebiet die partielle Lähmung des Ulnaris betraf, wird nicht näher ausgeführt. Hezel hat bei Schußverletzungen peripherer Nerven nicht selten tonische Kontrakturen einzelner Muskeln gesehen, und zwar schon bald nach der Verletzung und sogar in unmittelbarem Anschluß an dieselbe. Er nimmt für diese eine reflektorische Ursache an, ausgehend von gewissen Reizungen aus der Verletzung. Ischämie-Muskelkontrakturen, die auch vorkommen, schließt er in obigen Fällen direkt aus. Die speziellen Muskelgebiete sind nicht genannt. H. Oppenheim erwähnt in seinen jüngst erschienenen Beiträgen zur Kenntnis der Kriegsverletzungen des peripheren Nervensystems bei Besprechung der Schußverletzung des Ulnaris, daß, falls der M. flexor profundus nicht in den Kreis der Lähmung geschaltet sei, es oft zu einer mehr oder weniger starken Kontraktur desselben komme, deren Entstehungsbedingungen noch nicht völlig klargestellt seien. Seine Abbildung 4 stellt einen derartigen Fall dar, der sehr unserem Fall 3 gleicht. Bei Schußverletzung des rechten Ulnaris mit Lähmung des Nerven besteht eine Kontraktur in den Flexores digitorum des 4. und 5. Fingers, die in die Hohlhand fest eingeschlagen sind. Ich vermute, daß die Kontraktur in die hier besprochene Gruppe gehört.

Diese in der Literatur niedergelegten Beobachtungen führen im Verein mit den oben beschriebenen vier Fällen zu dem zwingenden Schluß, daß auch bei Erkrankung des peripheren motorischen Neurons unter besonderen Umständen spastische Kontrakturen, wie sie für Erkrankung der zentralen Bewegungsbahnen charakteristisch sind, zur Ausbildung gelangen. Sämtliche eingehend beschriebenen und differentialdiagnostisch einwandfreien Beobachtungen betreffen Schuß-

verletzungen im Kriege der beiden Beugenerven des Vorderarmes und der Hand, des Ulnaris und des Medianus. Daß die einzelnen Nerven gegen Schußverletzungen Neurolyse und Naht sich ungleich verhalten, haben die Kriegsbeobachtungen in reichem Maße gezeigt. So haben nach Perthes u. a. die obigen Nerven viel weniger Tendenz zur schnellen Heilung, als der N. radialis. Bei dem im Verhältnis zu ungemein zahlreichen Schußverletzungen der peripheren Nerven so seltenen Auftreten der tonischen Kontrakturen muß neben einer besonderen momentanen Disposition des gesamten Nervensystems wahrscheinlich eine Sonderstellung der Beugenerven der Hand und vielleicht auch des Fußes angenommen werden.

Wollen wir versuchen, in die Pathogenese dieser unseren physiologischen Anschauungen fremden Spasmen einen Einblick zu ermöglichen, so scheint es mir von Nutzen, den phylogenetischen Aufbau der Bewegungsbahnen sowie das Wesen der hemiplegischen Spasmen kurz in den Bereich der Betrachtung zu ziehen.

Bei den niederen Wirbeltieren erfolgen die Bewegungen größtenteils auf reflektorischem Wege. Sie verfügen nur über das sogenannte Stammhirn. Mit der Ausbildung des Neencephalon gehen die Bewegungsimpulse allmählich auf die motorischen Zentren in der vorderen Zentralwindung über. Es erfolgt eine Verfeinerung und präzisere Abstufung der Bewegung. Neben den Prinzipalbewegungen gelangen die Einzel- und die Sonderbewegungen zur Entwicklung (Munk). Sie werden vermittelt durch die Pyramidenbahn, deren Fasern Bewegungsimpulse und Hemmungen von der Rinde zu den Vorderhornzellen des Rückenmarks übertragen. Ob diese beiden Funktionen auf getrennten Fasern verlaufen, wie man nach Mann u. a. gewöhnlich annimmt, unterliegt noch der Kontroverse. Auf jeden Fall können beide Funktionen getrennt geschädigt werden. Fälle von Hemitonie, die öfters, zuletzt von Voß beschrieben wurden, zeigen am prägnantesten das isolierte Fehlen der hemmenden Funktion der Pyramidenbahn. Ein Ausfall dieser Hemmung auf die Vorderhornzellen des Ulnaris und Medianus muß in unseren Fällen angenommen werden. Da eine direkte Schädigung der Pyramidenbahn auszuschließen ist, so kann wohl nur eine reflektorische Schädigung in Frage kommen. Auf reflektorischen Einfluß werden manche Reizzustände zurückgeführt, die man nicht selten bei Neuritis sieht. Spannungsgefühle und klonische Zuckungen sind öfters beschrieben. Wertheim Salomonson konnte in drei Fällen von Neuritis brachialis tonische, reflektorisch bedingte Spasmen im M. palmaris beobachten. Auch in den kleinen Handmuskeln fand er bei Neuritis Spasmen, die einige Tage anhielten. Diese Symptome gelangen im Beginn der neuritischen Entzündung zur

Ausbildung und werden auf den ständigen Reiz zurückgeführt. Eine Neuritis war in unseren Fällen nicht nachzuweisen. Das Zustandekommen der spastischen Kontrakturen bei Schußverletzungen der peripheren Nerven in den hier besprochenen Fällen ist wohl nur durch die Annahme zu erklären, daß der periphere Reiz im Moment der Schußverletzung auf das zentrale motorische Neuron übergegriffen habe, so daß in diesem eine Schädigung der die Hemmung vermittelnden Fasern erfolgte. Blitzartige Durchzuckung des Körpers im Moment der Schußverletzung wird von drei Patienten ausdrücklich angegeben.

Suchen wir nach einer Erklärung für die Heftigkeit und die starke Einwirkung des Reflexreizes gerade in unseren Fällen, so wäre vielleicht auf das ganz ungewöhnliche psychische Verhalten der Soldaten im Moment der Schußverletzung hinzuweisen. Nach den Ausführungen von Everth weicht die Psyche des Soldaten beim Sturmangriff weit vom Normalen ab. Es besteht eine Art Ekstase, ähnlich dem Höhenrausch. Überlegungen, Gedanken an Gefahr, Gefühle der Angst usw. sind ausgeschaltet, einzig der Trieb vorzustürmen beherrscht den Mann. Sommer gelangt zu ähnlichen Ergebnissen. In solchen Momenten höchster Aktivität und ungehemmten Vorwärtsschübens sind die höheren psychischen Zentren der Überlegung und der Reflexion ausgeschaltet, rein automatisches reflektorisches Handeln greift Platz, der phylogenetisch alte Reflexmechanismus tritt in den Vordergrund. Vielleicht ist die Hypothese berechtigt, daß bei dieser ganz abnormen Dissoziation der psychischen Funktionen durch heftigen peripheren Reiz leichter eine reflektorische Schädigung des zentralen motorischen Neuroms stattfinden kann. Im Stellungskrieg, bei dem die psychischen Funktionen aufs äußerste angespannt und die Gefühlsreaktionen sehr heftig sind (Sommer), ist das Auftreten tonischer Kontrakturen bei Schußverletzungen peripherer Nerven jedenfalls weit seltener.

Daß gerade die Beugenerven der Hand und Finger bei der Entwicklung der spastischen Kontraktur im Vordergrund stehen, findet vielleicht eine Deutung darin, daß einmal kein peripherer Nerv in so ausgesprochenem Maße gleichzeitig Fasern für die Agonisten und Antagonisten führt wie die Beugenerven der Finger und Zehen. Im Ulnaris und auch im Medianus verlaufen die Fasern für die Beuger und Strecker der Mittel- und Endglieder der einzelnen Finger. Die Beugung erfolgt durch die langen Fingerbeuger, die Streckung durch die Interossei und Lumbrikales. Wenn es sich auch keineswegs um eine sekundäre Kontraktur im gewöhnlichen Sinne handelt, so wäre

es doch wohl denkbar, daß bei plötzlichem Ausfall der einen Funktion der reflektorische Spasmus in den Antagonisten durch obiges Verhalten leichter zum Ausbruch kommt. Schließlich wäre noch darauf hinzuweisen, daß auch bei der gewöhnlichen hemiplegischen Lähmung gerade die Beuger der Hand und der Finger zu den Prädilektionsmuskeln für den Eintritt der spastischen Kontraktur gehören. Vielleicht liegt in diesem Verhalten auch eine Begründung für das leichtere reflektorische Zustandekommen der spastischen Kontrakturen in diesen Muskelgruppen bei peripherer Schußverletzung.

Ich fasse die Ergebnisse kurz zusammen:

1. Spastische Kontrakturen finden sich bei Erkrankung der peripheren Nerven ungemein selten. Die bisherigen Beobachtungen betreffen teilweise Schußverletzungen des Medianus und Ulnaris bei Soldaten im Felde.

2. Diese spastischen Kontrakturen sind in ihrer Symptomatologie und Pathogenese identisch mit den Kontrakturen bei der hemiplegischen Lähmung.

3. Als Ursache derselben ist eine reflektorische Schädigung der Pyramidenbahn anzusprechen, so daß der durch diese Bahn vermittelte hemmende Einfluß auf die Vorderhornzellen in den betreffenden Nervengebieten außer Funktion tritt.

4. Die relative Bevorzugung des Medianus- und Ulnarisgebietes findet vielleicht ihre Erklärung in dem Hinweise, daß die Beugemuskeln der Hand und Finger auch bei der hemiplegischen Lähmung zum Prädilektionstyp der Kontraktur zählen. Es beruht das auf phylogenetischer Grundlage.

5. Die Prognose dieser spastischen Kontrakturen erscheint nicht ungünstig bei Behandlung durch Elektrisieren, Massage, passiven Bewegungen und allmähliche Streckung der Beugekontrakturen durch Polsterung. Bei ungeeigneter Behandlung kommt es zu fixierten Kontrakturen.

### Literatur.

Marburg, Die Kriegsverletzungen der peripheren Nerven. Jahreskurse f. ärztl. Fortbildg. Mai 1916.

O. Foerster, Medizin. Sektion d. schles. Gesellschaft f. vaterl. Kultur zu Breslau, 11. VI 1915. Berlin. klin. Wochenschr. 1915, Heft 20.

C. Mayer, Kriegsneurologische Erfahrungen. Medizin. Klinik 1915, Nr. 37, S. 1017.

Thoele, Kriegsverletzungen peripherer Nerven. Kriegschirurg. Hefte der Beiträge z. klin. Chirurgie. 11. Heft. Tübingen 1915.

O. Hezel, Kriegsverletzungen des peripheren Nervensystems. Medizin. Klinik 1914, Nr. 45.

H. Oppenheim, Beiträge zur Kenntnis der Kriegsverletzungen des peripheren Nervensystems. Berlin, S. Karger, 1917, S. 9 und 11.

Everth, Von der Seele des Soldaten im Felde. Jena, Diederichs, 1915.

Sommer, Krieg und Seelenleben. Rektoratsrede vom 1. VII. 1915. Wien. med. Wochenschr. 1915, Nr. 39/40.

---

Nachschrift bei der Korrektur: Lewandowsky erwähnt in seiner jüngst erschienenen Arbeit über „Kontrakturbildung in gelähmten Muskeln nach Nervenverletzungen“ — Zeitschr. f. d. ges. Neur. u. Psych. 36. Bd., S. 320 — drei eigene und einen Massaryschen Fall von Ulnarislähmung, in denen keine Klauenhand sich ausgebildet hatte, sondern „eine Beugung der beiden letzten Finger in allen Gelenken zur Erscheinung kam“. Massary bezieht das auf Reizung des Flexor profundus. Soviel aus der kurzen Beschreibung sich ersehen läßt, scheint es sich um ähnliche Kontrakturbildung im Ulnarisgebiet zu handeln, wie in obigen Fällen.

---

Aus der Medizinischen Klinik in Lund (Prof. Dr. K. Petré).

## Beiträge zur Kenntnis der doppelseitigen idiopathischen Ischias.

Von

**David Edv. Holmdahl,**

Dr. med., ehem. Assistent an der medizinischen Klinik in Lund.

In Anbetracht der verschiedenen Ansichten, denen man in der Literatur betreffs der Frequenz und der Bedeutung der doppelseitigen Ischias begegnet, dürfte es von Interesse sein, das reichhaltige Ischiasmaterial der hiesigen Klinik zu prüfen, besonders da in der Klinik neulich drei Fälle von doppelseitiger Ischias beobachtet worden sind, bei denen sowohl Symptome als Verlauf darauf hinwiesen, daß sie primäre idiopathische Leiden waren.

Nach der Ansicht der meisten Autoren, die sich mit dieser Frage beschäftigt haben, hat die doppelseitige Ischias im allgemeinen eine ernste Prognose. So geht z. B. aus Charcots, Gowers, Oppenheims, Bernhardts, Hallions, Lewandowskys, Eichhorsts, Allbutts u. a. Darstellungen hervor, daß sie die doppelseitige Ischias in der Mehrzahl der Fälle als eine sekundäre Ischias betrachten, hervorgerufen durch ernste Grundleiden in der unmittelbaren Nähe der Nerven oder der entsprechenden Wurzeln, wie durch Geschwülste, gröbere entzündliche Prozesse usw., oder verursacht durch die Stoffwechselstörungen bei Diabetes. Andere Autoren dagegen, wie Strümpell und Krehl, erwähnen nur durch Diabetes verursachte doppelseitige Ischias. Die meisten der obenerwähnten Autoren geben jedoch das Vorkommen auch primärer doppelseitiger Ischias an, betonen aber gleichzeitig, daß diese Form von Ischias ein sehr seltenes Leiden ist.

Gegen die landläufige Auffassung von der großen Bedeutung des Diabetes für die Hervorrufung von Ischias hat sich neulich K. Petré ausgesprochen. Er betont, daß er kaum jemals Ischias bei Diabetes hat auftreten sehen, trotz der umfangreichen Erfahrung, die er bezüglich der beiden Krankheiten hat, und doch kommt eine nicht geringe Anzahl Fälle von doppelseitiger Ischias in seinem klinischen Material vor, wie ich später zeigen werde.

Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilkunde. Bd. 63.

11



Betreffs der Frequenz der doppelseitigen Form von Ischias herrschen weitauseinandergehende Meinungen. Schon Romberg (1851) betont, daß die Krankheitsform nur sehr selten vorkommt. Einer ähnlichen Ansicht geben verschiedene der oben angeführten Autoren (Bernhardt, Hallion u. a.) Ausdruck. In Valleix's noch früherer klassischer und grundlegender Arbeit (1841) dagegen, in welcher man die erste bedeutendere Statistik über Ischiasfälle antrifft, wird darauf hingewiesen, daß von 103 Fällen von Ischias nicht weniger als 14 doppelseitig waren, und im Hinblick auf den günstigen Verlauf, den diese Fälle gehabt haben, dürfte man zu dem Schluß berechtigt sein, daß es sich um primäre Ischias gehandelt hat. In einer späteren nicht weniger als 1000 Fälle von Ischias umfassenden Statistik von Gibson (1893) finden sich 7 Proz. doppelseitige Formen, und Hyde gelangt in seiner Statistik (1896) von 200 Fällen von Ischias zu nicht weniger als 33 Proz., bei denen das Leiden doppelseitig gewesen ist. In diesen zwei letztgenannten Statistiken wird jedoch nicht erwähnt, auf welche Momente die Diagnose doppelseitige Ischias gegründet worden ist, auch geht aus den Darstellungen der genannten Autoren nicht hervor, daß ihre doppelseitigen Fälle alle primär gewesen sind, obwohl dies für die meisten von ihnen in Anbetracht des günstigen Verlaufs, den sie aufgewiesen, anzunehmen sein dürfte.

Da eine Prüfung des hiesigen Ischiasmaterials deutlich erkennen läßt, daß die Auffassung von der ernsten Prognose, die also in mehreren Handbüchern der doppelseitigen Ischias zugeschrieben wird, nicht allgemeine Giltigkeit besitzen kann, so scheint es mir von entschiedenem Interesse zu sein, das Resultat vorzulegen, zu dem das Studium dieses Materials geführt hat.

Mein Material umfaßt alle die Fälle von Ischias, die in der hiesigen medizinischen Klinik vom Herbst 1910 an, seit welcher Zeit Prof. K. Petrén Vorstand der Klinik ist, bis März 1917 gepflegt worden sind. Nach einer Prüfung der Krankengeschichten der 230 Fälle, die während dieser Zeit in der Klinik unter der Diagnose Ischias behandelt worden sind, glaube ich zwölf von den Fällen als doppelseitig bezeichnen zu können.

Die Krankengeschichten sind in Kürze folgende:

Fall 1. Nr. 116/1911. A. P., Frau, 63 J. In der Klinik gepflegt 8. I. bis 4. III. 1911. Klinische Diagnose: Ischias bilateralis. Anamnese: Ende Oktober 1910 bekam Pat. schwere Schmerzen und Stechen im ganzen linken Bein, die sich bis zu der Ferse hinab erstreckten. Die Schmerzen waren am schlimmsten beim Gehen, weniger schlimm, wenn Pat. sich still verhielt. Pat. ging mit den Schmerzen 1 Monat lang. Anfang Dezember 1910 waren die Schmerzen so stark, daß Pat. sich zu Bett legen mußte, das sie seitdem hütet. Während der letzten 14 Tage

hat Pat. Schmerzen auch im rechten Bein in derselben Weise wie im linken gehabt, jedoch weniger heftige.

Befund bei der Aufnahme: Lasègue positiv bei 60° am linken Bein. Achillessehnenreflexe an beiden Beinen vorhanden.

18. I.: Seit einigen Tagen mehr ausgesprochene Schmerzen auch im rechten Bein. Nun Druckempfindlichkeit über dem rechten Nervus ischiadicus. Lasègue positiv bei 60° am rechten Bein.

8. II.: Lasègue positiv bei 70° am linken Bein, bei 80° am rechten Bein.

4. III.: Pat. wird symptomfrei entlassen.

Während des ganzen Krankenhausaufenthalts war Pat. afebril.

Der Harn zeigte bei der Aufnahme Alméns und Hellers Proben negativ.

Brieflich teilt Pat. im Februar 1917 mit, daß sie seit der Entlassung aus dem Krankenhaus die ganze Zeit über gesund und arbeitsfähig gewesen ist. Sie hat nur dann und wann ganz unbedeutende Schmerzen in beiden Beinen gehabt.

Fall 2. Nr. 195/1911. N. B., Arbeiter, 37 J. In der Klinik gepflegt 5. II.—30. III. 1911. Klinische Diagnose: Lumbago + Ischias. Anamnese: Vor 3 Jahren bekam Pat. nach Heben einer schweren Last heftige Schmerzen mit Stechen längs dem ganzen Rücken. Er lag hiermit 3 Monate hindurch zu Bett. Seitdem hat er dann und wann leichtere Anfälle gehabt. — Vor 3 Wochen bekam Pat. aufs neue Rückenschmerzen in derselben Weise wie vorher. Außerdem nun auch Schmerzen in den beiden Hüften, die längs der Hinterseite von Ober- und Unterschenkel ausstrahlten. Pat. hat in den 3 letzten Wochen meistens gelegen und hat infolge der Schmerzen nachts nicht schlafen können.

Befund bei der Aufnahme: Pat. klagt über Schmerzen längs dem Rücken und der Hinterseite der Ober- und Unterschenkel. Druckempfindlichkeit über den langen Rückenmuskeln auf beiden Seiten. Auch ist Druckempfindlichkeit längs dem Verlaufe beider Nervi ischiadici vorhanden. Lasègue positiv bei 10° am linken Bein, bei 20° am rechten Bein. Achillessehnenreflexe an beiden Beinen vorhanden. Keine größeren Sensibilitätsstörungen.

9. II.: Andauernd Schmerzen in den Beinen. Lasègue positiv bei 30° an beiden Beiden.

16. II.: Andauernd Schmerzen im rechten Bein. Lasègue positiv bei 20° am rechten Bein, bei 35° am linken Bein.

27. II.: Lasègue positiv bei 25° am rechten, bei 60° am linken Bein.

6. III.: Lasègue positiv bei 40° am rechten Bein.

27. III.: Lasègue positiv bei 75°—80° am rechten Bein.

30. III.: Pat. wird gebessert entlassen.

Während des ganzen Krankenhausaufenthalts war Pat. afebril.

Der Harn zeigte bei der Aufnahme Alméns und Hellers Proben negativ.

Brieflich teilt Pat. im März 1917 mit, daß er während des ersten Jahres nach der Entlassung aus dem Krankenhaus beim Arbeiten sein Leiden noch verspürte, daß er 1914 dann und wann Schmerzen in Hüften

und Rücken hatte, daß er aber die ganze Zeit über arbeitsfähig gewesen ist und sich jetzt vollständig gesund fühlt.

Fall 3. Nr. 202/1911. H. H., Arbeiter, 29 J. In der Klinik gepflegt 8. II.—4. III. 1911. Klinische Diagnose: Ischias. Anamnese: Einen Monat vor der Aufnahme ins Krankenhaus bekam Pat. Schmerzen im linken Bein, die aber nicht beständig waren, sondern nur dann und wann auftraten. Während der letzten 14 Tage hatte Pat. ständige Schmerzen im Bein. Er hat diese Zeit nicht arbeiten können, hat meistens zu Bett gelegen. Auch Schmerzen in der linken Hüfte und im linken Unterschenkel, wenn Pat. sich still verhielt. Bisweilen Taubheitsgefühl an der Fußsohle. Kurz vor der Aufnahme traten Schmerzen auch im rechten Bein auf.

Befund bei der Aufnahme: Lasègue positiv bei 60° am rechten, bei 45° am linken Bein. Druckempfindlichkeit über den langen Rückenmuskeln hauptsächlich auf der linken Seite. Desgleichen Druckempfindlichkeit an der Austrittsstelle des linken Nervus ischiadicus sowie in der linken Kniekehle und eine Strecke an der Wade herunter. Achillessehnenreflexe an beiden Beinen vorhanden.

4. III.: Pat. wird gebessert entlassen.

Während des ganzen Krankenhausaufenthalts war Pat. afebril.

Der Harn zeigte bei der Aufnahme Alméns und Hellers Proben negativ.

Laut schriftlicher Mitteilung des Pat. vom Februar 1917 ist er seit der Entlassung aus dem Krankenhaus die ganze Zeit über arbeitsfähig gewesen und ist nun gesund.

Fall 4. Nr. 110/1913. A. O., Arbeiter, 30 J. In der Klinik gepflegt 7. I.—15. III. 1913. Klinische Diagnose: Ischias bilateralis. Anamnese: Während Pat. am 2. I. 1913 damit beschäftigt war, Holz zu tragen, bekam er plötzlich heftige Schmerzen in der Sakralgegend und in beiden Hüften. Er mußte wegen der Schmerzen sofort zu Bett gehen und ist auch seitdem meistens bettlägerig gewesen. In der ersten Zeit heftige Schmerzen, die längs den Hinterseiten beider Beine nach unten hin ausstrahlten, sowie bedeutende Empfindlichkeit in der Gegend des Glutaeus medius auf beiden Seiten, so daß es dem Pat. schwer fiel, sich im Bett umzudrehen. Die Schmerzen und die Empfindlichkeit haben in der letzten Zeit beträchtlich abgenommen.

Befund bei der Aufnahme: Etwas Empfindlichkeit über dem lateralen Teil des Glutaeus medius auf beiden Seiten. Lasègue positiv bei 30° am linken Bein, bei weniger als 30° am rechten Bein. Keine Druckempfindlichkeit über den Nervis ischiadicis. Die grobe Kraft der Füße normal. Der Schmerz- und der Berührungssinn an den Füßen zeigen keine Besonderheiten. Achillessehnenreflexe auf beiden Seiten vorhanden.

26. I.: Lasègue negativ am rechten Bein, positiv bei 70° am linken Bein.

7. III.: Lasègue nahezu negativ an beiden Beinen.

15. III.: Pat. wird symptomfrei entlassen.

Während des ganzen Krankenhausaufenthalts war Pat. afebril.

Der Harn zeigte bei der Aufnahme Alméns und Hellers Proben negativ.

Brieflich teilt Pat. im April 1917 mit, daß er seit der Entlassung aus dem Krankenhaus arbeitsfähig gewesen ist, daß er aber bei schwerer Arbeit, besonders wenn diese mit Heben verbunden ist, dann und wann Kreuzschmerzen bekommt.

Fall 5. Nr. 120/1913. L. F., Soldat a. D., 78 J. In der Klinik gepflegt 9. I.—14. II. Klinische Diagnose: Ischias bilateralis. Anamnese: Vor 3 Monaten bekam Pat. diffuse Schmerzen im ganzen Körper, die einige Tage hindurch anhielten. Danach plötzlich heftige Schmerzen in der linken Hüfte, die längs dem linken Bein bis in die Zehen hinein ausstrahlten. Er mußte sich sofort zu Bett legen, das er seitdem hütet. Anfangs heftig schneidende Schmerzen, auch wenn er sich still verhielt. Nach einigen Wochen nahmen die Schmerzen noch weiter an Intensität zu. Dann ließen sie nach. Während des letzten Monats ist Pat. von den spontanen Schmerzen befreit gewesen, hat aber oft Taubheit und Stechen im Fuß verspürt. In der letzten Zeit Schmerzen auch im rechten Bein, besonders in der Wade.

Befund bei der Aufnahme: Lasègue positiv bei 70° am rechten Bein, bei 35° am linken Bein. Achillessehnenreflexe an beiden Beinen vorhanden. Starke Druckempfindlichkeit über der lateralen Partie des Glutaeus medius auf beiden Seiten, sowie auch über dem Nervus ischiadicus, besonders auf der linken Seite. Keine deutliche Herabsetzung der Muskelkraft. Der Schmerzsinne normal an beiden Beinen.

31. I.: Lasègue positiv bei 50° an beiden Beinen.

14. II.: Keine Schmerzen; Pat. geht ziemlich gut. Als gebessert entlassen.

Der Harn zeigte bei der Aufnahme Alméns und Hellers Proben negativ.

Brieflich teilt Pat. im Februar 1917 mit, daß er zwar ständig an Schmerzen im linken Fuß gelitten hat, daß er sich aber doch mit Rücksicht auf sein hohes Alter für gesund hält.

Fall 6. Nr. 480/1913. O. L., Arbeiter, 30 J. In der Klinik gepflegt 15. V.—4. VII. 1913. Klinische Diagnose: Ischias bilateralis. Anamnese: Nach Brunnengraben vor ungefähr 1 Jahre bekam Pat. starke Schmerzen in der linken Hüfte, die reißend und schneidend an der Hinterseite des Oberschenkels ausstrahlten. Er konnte aber gehen und fuhr mit seiner Arbeit fort. — Vor 4 Monaten dieselben Beschwerden auf der rechten Seite, obwohl gelinder. Im großen und ganzen haben die Beschwerden allmählich zugenommen. — Am 28. IV. nachts bekam Pat. plötzlich heftige Schmerzen, besonders im linken Bein, etwas weniger heftig im rechten. Die Schmerzen strahlten von den Hüften bis in die Zehen beider Beine hinab aus. Seitdem liegt er mit ständigen Schmerzen zu Bett.

Befund bei der Aufnahme: Lasègue positiv auf beiden Seiten bei 15°. Achillessehnenreflexe auf beiden Seiten vorhanden. Empfindlichkeit über der Lendenmuskulatur und über dem Nervus ischiadicus auf beiden Seiten. Die Bewegungen der Hüftgelenke frei.

4. VII.: Pat. wird symptomfrei entlassen.

Der Harn zeigte bei der Aufnahme Alméns und Hellers Proben negativ.

Pat. war während des ganzen Krankenhausaufenthalts afebril.

Pat. wurde aufs neue im Herbst desselben Jahres ins Krankenhaus aufgenommen. Nr. 698/1913. In der Klinik gepflegt 16. VIII.—4. X. 1913. Klinische Diagnose: Ischias bilateralis recidivans. Anamnese: 4—5 Tage nach der Entlassung (4. VII. 1913) begannen die Schmerzen wieder in beiden Beinen, besonders im rechten. In der ersten Zeit war Pat. auf, in den drei letzten Wochen hat er ständig zu Bett gelegen.

4. IX.: Lasègue positiv bei 45° am rechten, bei 60°—70° am linken Bein.

23. IX.: Lasègue positiv bei 60°—70° am rechten, bei 80°—90° am linken Bein.

4. X.: Pat. wird symptomfrei entlassen.

Pat. war afebril während des ganzen Krankenhausaufenthalts.

Der Harn zeigte bei der Aufnahme Alméns und Hellers Proben negativ.

Brieflich teilt Pat. im Februar 1917 mit, daß er seit Oktober 1913 zuweilen leichtere Arbeit hat besorgen können, daß er jedoch nie völlig gesund gewesen ist, da er die ganze Zeit über mehr oder weniger ausgesprochene Schmerzanfälle gehabt hat, die meistens in der linken Seite und im linken Rücken lokalisiert gewesen sind.

Fall 7. Nr. 43/1914. E. Ö., Müller, 34 J. In der Klinik gepflegt 16. XII. 1913—29. I. 1914. Klinische Diagnose: Ischias. Anamnese: Nach einer Erkältung im September 1913 bekam Pat. Schmerzen in der rechten Hüfte und wurde in der Lendenmuskulatur empfindlich. Zunächst waren die Schmerzen gelinde, nahmen dann aber allmählich zu. Pat. arbeitete 3 Wochen im Oktober nicht, hat danach aber 3 Wochen wieder gearbeitet. Allmählich sind die Schmerzen in der Lendengegend und in der rechten Hüfte zurückgekehrt und sind auch in der linken Hüfte aufgetreten, von wo aus sie sich zum linken Bein hinübergestreckt haben.

Befund bei der Aufnahme: Lasègue positiv bei 30° am linken, bei 45° am rechten Bein. Etwas Druckempfindlichkeit über der Lendenmuskulatur, besonders auf der rechten Seite. Achillessehnenreflexe auf beiden Seiten vorhanden. Keine Muskelatrophie oder Sensibilitätsstörung.

29. I.: Pat. wird symptomfrei entlassen.

Der Harn zeigte bei der Aufnahme Alméns und Hellers Proben negativ.

Während des ganzen Krankenhausaufenthalts war Pat. afebril.

Brieflich teilt Pat. im März 1917 mit, daß er seit August 1915 völlig gesund ist, vorher aber dann und wann leichte Schmerzanfälle gehabt hat.

Fall 8. Nr. 234/1914. E. N., Maschinist, 39 J. In der Klinik gepflegt 18. II.—29. V. 1914. Klinische Diagnose: Ischias. Anamnese: Vorher (1912) in der hiesigen Klinik unter der Diagnose: Ischias dextra. Geheilt entlassen. Nach 3 Monaten (Anfang 1913) wieder Schmerzen

im rechten Bein bis zu den Fußknöcheln hinab. Pat. fuhr jedoch zu arbeiten fort. Hinkte die ganze Zeit über. — Im Oktober 1913 traten Schmerzen auch in der linken Hüfte und im linken Bein auf, die sich bis zum Fußspann hinab erstreckten. Er mußte sich nun zu Bett legen und lag 3 Wochen lang. Danach besser, aber nicht völlig gesund. Die letzten 3 Wochen vor der Aufnahme wieder schlechter.

Befund bei der Aufnahme: Lasègue positiv bei 25° am linken, bei 30° am rechten Bein. Pat. geht mit abduzierten Beinen und mit steifgehaltenem Rücken. Freie Beweglichkeit in den Hüftgelenken. Druckempfindlichkeit über dem Nervus ischiadicus. Achillessehnenreflexe auf beiden Seiten vorhanden.

20. III.: Lasègue nicht deutlich positiv.

26. III. und 2. V.: Röntgenogramme von Hüftgelenken und Becken zeigen keine Veränderungen.

28. IV.: Wassermanns Reaktion im Blute negativ.

29. V.: Pat. wird geheilt entlassen.

Während des ganzen Krankenhausaufenthalts war Pat. afebril.

Der Harn zeigte bei der Aufnahme Alméns und Hellers Proben negativ.

Brieflich teilt Pat. im Februar 1917 mit, daß er, von den ersten 7 Wochen gleich nach dem Krankenhausaufenthalt abgesehen, vollständig symptomfrei gewesen ist.

Fall 9. Nr. 357/1914. M. W., Frau, 40 J. In der Klinik gepflegt 23. III.—23. IV. 1914. Klinische Diagnose: Ischias bilateralis. Anamnese: Seit mehreren Jahren dann und wann Schmerzen in den Halsmuskeln, Armen und Beinen. Nach einer heftigen Erkältung Anfang Januar 1914 bekam Pat. starke Schmerzen im Kreuz. Nach einiger Zeit strahlten die Schmerzen längs den Beinen nach unten hin aus, bald waren sie am schlimmsten im rechten, bald im linken Bein. Pat. blieb jedoch auf und besorgte ihre Arbeit. Die Schmerzen wurden immer schlimmer. 3 Tage vor der Aufnahme mußte sie sich zu Bett legen und hat dasselbe seitdem gehütet. Die Schmerzen in den Beinen sind so stark, daß Pat. in den letzten Tagen kaum hat schlafen können.

Befund bei der Aufnahme: Lasègue positiv bei 45° an beiden Beinen. Achillessehnenreflexe an beiden Beinen vorhanden. Freie Beweglichkeit in beiden Hüftgelenken.

23. IV.: Pat. wird symptomfrei entlassen.

Die Temperatur war während des größeren Teiles des Krankenhausaufenthalts leicht subfebril (zwischen 37° und 38°), in der letzten Woche war Pat. afebril.

Der Harn zeigte bei der Aufnahme Alméns und Hellers Proben negativ.

Brieflich teilt Pat. im Februar 1917 mit, daß sie zurzeit gesund ist. Sie ist seit der Entlassung arbeitsfähig gewesen. Bisweilen hat sie jedoch leichte Anfälle von Schmerzen im Rücken gehabt.

Fall 10. Nr. 1107/1916. J. J., Frau, 33 J. In der Klinik gepflegt 29. X.—1. XII. 1916. Klinische Diagnose: Ischias bilateralis. Anamnese: im Herbst 1915 hatte Pat. 3 Wochen lang Schmerzen im Rücken. Seit

Mitte August 1916 Schmerzen im Kreuz, hauptsächlich beim Gehen. Seit Anfang September Schmerzen auch in beiden Beinen längs der Hinterseite, von der Hüfte an sich bis zur Ferse hinab erstreckend. Während der letzten 14 Tage haben die Schmerzen zugenommen.

Befund bei der Aufnahme: Empfindlichkeit über den langen Rückenmuskeln in der Lumbalregion auf beiden Seiten. Lasègue positiv bei 35° am rechten, bei 45° am linken Bein. Freie Beweglichkeit in den Hüftgelenken. Empfindlichkeit über dem Glutaeus medius auf beiden Seiten. Einige Empfindlichkeit an der Austrittsstelle des Nervus ischiadicus auf der linken Seite. Achillessehnenreflexe beiderseits vorhanden. Fußsohlenreflexe normal. Wassermanns Reaktion negativ.

1. XII.: Pat. wird symptomfrei entlassen. Die Temperatur war subfebril (zwischen 37° und 38°) bis zum 12. XI. einschl., danach war Pat. afebril.

Pat. teilt brieflich im Februar 1917 mit, daß sie seit der Entlassung völlig symptomfrei gewesen ist, ausgenommen Schmerzen im Rücken, die dann und wann bei Anstrengungen oder extremen Bewegungen auftraten.

Fall 11. Nr. 1113/1916. T. D., Frau, 50 J. In der Klinik gepflegt 31. X.—1. XII. 1916. Klinische Diagnose: Ischias bilateralis. Anamnese: Nach einer Erkältung im Frühling 1913 bekam Pat. starke ziehende Schmerzen, die von beiden Füßen aus aufwärts nach den Hüften zu ausstrahlten. Pat. lag deshalb 1 Woche lang zu Bett und war dann nach 1 Monat symptomfrei. — Danach war sie gesund bis vor 1 Monat, wo wieder Schmerzen in beiden Beinen auftraten. Sie begannen jetzt als bohrende Schmerzen drinnen in beiden Hüften und strahlten von dort aus nach den Beinen hinunter aus. Die Schmerzen sind so stark gewesen, daß Pat. den letzten Monat meistens hat zu Bett liegen müssen.

Befund bei der Aufnahme: Keine spontanen Schmerzen. Lasègue positiv bei 60° an beiden Beinen. Druckempfindlichkeit über dem Glutaeus medius auf beiden Seiten sowie längs dem Verlauf des Nervus ischiadicus an beiden Beinen. Die Sensibilität auf der Dorsalseite der Füße an beiden Beinen normal. Achillessehnenreflexe an beiden Beinen vorhanden.

7. IV.: Gynäkologische Untersuchung zeigte einen kleinen Cervixpolypen, der torquierte wurde. Sonst normale Verhältnisse.

1. XII.: Pat. wird symptomfrei entlassen.

Die Temperatur war während des Krankenhausaufenthalts subfebril (zwischen 37° und 38°) bis zum 20. XI., danach afebril.

Der Harn zeigte bei der Aufnahme Alméns und Hellers Proben negativ.

Brieflich teilt Pat. im März 1917 mit, daß in den Hüften noch Empfindlichkeit besteht, wenn sie geht, und daß sie ein Gefühl des Strammens in den Schenkeln hat, wenn sie sich setzt und aufsteht. Schmerzen hat Pat. nicht.

Fall 12. Nr. 251/1917. G. A., Arbeiter, 27 J. In der Klinik gepflegt 5. II.—15. III. 1917. Klinische Diagnose: Ischias bilateralis. Anamnese: Anfang Dezember 1916 bekam Pat. Schmerzen im Kreuz. Die Schmerzen waren mäßig. Er war auf und ging trotz den Schmerzen den ganzen Dezember hindurch seiner Arbeit nach. Anfang Januar 1917 be-

ginnen die Schmerzen an Intensität zuzunehmen. Sie zogen sich nun nach der linken Hüfte hin, von wo aus sie im linken Bein abwärts bis nach der Ferse hin ausstrahlten. Pat. mußte nun zu Bett gehen, das er seitdem meistens gehütet hat. Mitte Januar 1917 bekam Pat. auch Schmerzen in der rechten Hüfte, die von hier aus im rechten Bein bis zur Ferse hinab ausstrahlten. Die Schmerzen dauerten ziemlich unverändert in den Hüften und Beinen bis zur Aufnahme in die Klinik fort.

Befund bei der Aufnahme: Lasègue positiv bei 40° am rechten, bei 35° am linken Bein. Achillessehnenreflexe sehr lebhaft an beiden Beinen. Schmerz- und Berührungssinn an beiden Beinen normal. Deutliche Druckempfindlichkeit über dem Glutæus medius auf beiden Seiten. Keine Empfindlichkeit über den Nervenstämmen beider Beine.

Am 2. III. Röntgenuntersuchung: Röntgenogramme der beiden Hüftgelenke sowie des Beckens zeigen keine pathologische Veränderungen.

6. III.: Wassermanns Reaktion negativ im Blut.

10. III.: Lasègue negativ an beiden Beinen. Der Gang nahezu normal.

13. III.: Pat. wird gebessert entlassen. Hinkt etwas auf dem linken Bein. Keine Schmerzen.

Pat. war während des ganzen Krankenhausaufenthalts afebril.

Der Harn zeigte bei der Aufnahme Alméns und Hellers Proben negativ.

Brieflich teilt Pat. am 21. IV. 1917 mit, daß er noch andauernd an ganz leichten Schmerzen leidet, die bald im Kreuz, bald in den Beinen auftreten. Er hat seit dem 15. III. die ganze Zeit über auf sein können und arbeitet seit dem 19. IV.

Daß es sich bei den oben geschilderten 12 Fällen um doppelseitige Ischias handelt, scheint mir mit Deutlichkeit daraus hervorzugehen, daß die Anamnese in allen Fällen von Schmerzen neuralgischen Charakters in beiden Beinen berichtet — Schmerzen, die längs dem Verlauf der Nerven bis zum Fuße hin ausstrahlten — sowie daß Lasègues Symptom gleichfalls in allen Fällen positiv an beiden Beinen ist. Daß ein doppelseitiges positives Auftreten des letztgenannten Symptoms bei Fällen von Ischiasnatur nicht hinreichend ist, um die Diagnose doppelseitige Ischias sicherzustellen, scheint mir besonderer Hervorhebung wert, denn bei einseitiger Ischias kommt nicht selten positives Lasèguesches Symptom, in einem gewissen, obwohl geringeren Grade entwickelt, auch an dem gesunden Beine vor. Man findet dies oft bei schwereren Formen von einseitiger Ischias mit Lasègueschem Symptom bei niedriger Gradzahl (weniger als 30°) an dem kranken Bein. Auf diesen Umstand hat neulich K. Petrén ausführlich hingewiesen. Doppelseitiges positives Lasèguesches Symptom nebst vorhergehenden sicheren neuralgischen Schmerzen in beiden Beinen scheinen mir jedoch entscheidend für die Diagnose: doppelseitige Ischias zu sein. Es sei außerdem hervorgehoben, daß bei den



meisten meiner Fälle Lasèguesches Symptom mit ungefähr derselben Gradzahl an beiden Beinen aufgetreten ist (Ausnahmen hiervon bilden die Fälle Nr. 3 und Nr. 5).

Obwohl, was die Beschreibung dieser Fälle betrifft, diese und jene vervollständigende Angabe wünschenswert erscheinen möchte, kann doch über die Natur der Fälle als doppelseitige Ischias kein Zweifel herrschen. Zwar fand sich in den Fällen Nr. 4 und Nr. 12 keine Druckempfindlichkeit am Nervus ischiadicus, wohl aber ausgesprochene Druckempfindlichkeit am Glutaeus medius auf beiden Seiten. Betreffs der Deutung derartiger Fälle kann ich auf eine frühere Arbeit von K. Petrén verweisen, in welcher er das allerdings nicht frequente Vorkommen von Fällen beschreibt, die keine Druckempfindlichkeit am Nervus ischiadicus aufweisen, im übrigen aber in allen Beziehungen sich wie Ischias verhalten.

Mein Ischiasmateriel zeigt also 12 doppelseitige Fälle auf 230 Fälle von Ischias, d. h. doppelseitige Ischias in 5,2 Proz.

Während der klinischen Beobachtungszeit zeigen alle diese 12 Fälle — abgesehen von der Doppelseitigkeit — nichts, weder in Symptomen noch im Verlauf, was von dem Bilde der primären idiopathischen Form der Ischias abweicht. Zwar gilt es für alle Ischiasfälle, daß wir während des akuten Stadiums nie absolute Gewißheit darüber besitzen können, daß es sich um primäre und nicht um sekundäre Ischias handelt, bezüglich dieses differentialdiagnostischen Problems kann ich aber auf Angaben betreffs des weiteren Verlaufs der Symptome verweisen.

Für 9 von meinen 12 Fällen verfüge ich nämlich über Auskünfte, die sich über mehr als 3 Jahre nach dem Krankenhausaufenthalt hin erstrecken. Die 3 ersten Fälle sind aus der Klinik vor 6 Jahren, 3 vor 4 Jahren und 3 vor 3 Jahren entlassen. Von allen 9 liegen briefliche Mitteilungen aus dem Anfange des Jahres 1917 vor. Von den Patienten haben 8 angegeben, daß sie seit der Entlassung aus der Klinik die ganze Zeit oder den größeren Teil der Zeit hindurch frei von Beschwerden gewesen und jetzt gesund und arbeitsfähig sind. Nur von 1 Falle (Nr. 6), der 1913 in der Klinik gepflegt wurde, liegt eine unbefriedigende Antwort vor. Er teilt mit, daß er sich seit der Entlassung aus dem Krankenhause nie völlig gesund gefühlt hat, da er die ganze Zeit über mehr oder weniger ausgesprochene Schmerzen in der linken Seite und im Rücken gehabt hat, daß er aber zeitweise leichtere Arbeit hat besorgen können. Bezüglich der 3 letzten Fälle (Fälle Nr. 10, 11, 12) ist die Beobachtungszeit ganz kurz, indem die 2 ersten im Herbst 1916 und der letzte Anfang 1917 in der Klinik behandelt worden ist. Diese

3 Fälle zeigen indessen während des Krankenhausaufenthalts weder bezüglich der Symptome noch des Verlaufs etwas, das von dem gewöhnlichen Bild idiopathischer Ischias abweiche, und außerdem scheint diese Auffassung von der Natur der Fälle eine nicht unwesentliche Stütze durch die schriftlichen Mitteilungen zu erhalten, die von diesen 3 Patienten einige Monate nach der Entlassung aus dem Krankenhause gemacht wurden.

Es scheint mir demnach als festgestellt betrachtet werden zu können, daß 8 von den Fällen primäre sind, und was die 3 letzten Fälle betrifft, so dürfte man auch hier berechtigt sein, sie mit aller Wahrscheinlichkeit als primär anzusehen. Es ist somit nur einer der Fälle (Fall Nr. 6), der zweifelhaft erscheinen könnte. Aber auch hier ist es meines Erachtens nicht ausgeschlossen, daß es sich um einen primären Fall von Ischias handelt, da der Fall klinisch in allen Hinsichten wie ein primärer Ischiasfall verlaufen ist mit einmaligem Rezidiv, wobei der Patient gleichfalls in der hiesigen Klinik gepflegt worden ist. Beide Male wurde der Patient geheilt aus dem Krankenhause entlassen. Außerdem liefert er 4 Jahre nach der letzten Entlassung aus dem Krankenhause keine Angaben über neuralgische Schmerzen in den Beinen, und ferner hat er zeitweise leichtere Arbeit verrichten können. Jedenfalls scheint mir bei dem Falle kein bestimmtes Indizium dafür vorzuliegen, daß ein ernstes Grundleiden außerhalb des Nerven bestanden hat: die Symptome hatten während der vier letzten Jahre keine Fortschritte gemacht, und der Patient ist während dieser Zeit relativ gesund gewesen.

Ich gehe nun dazu über, einige Äußerungen von verschiedenen Autoren anzuführen, die, wie ich oben einleitungsweise bemerkt, alle eine Ansicht ausgesprochen haben, die sich wesentlich von der Auffassung unterscheidet, zu der das Studium meines Materials notgedrungen führt.

So sagt z. B. Oppenheim betreffs der Ischias: „Meist ist das Leiden ein einseitiges. Die doppelseitige Ischias ist in der Regel eine symptomatische, d. h. durch Erkrankungen des Rückenmarks, Tumoren der Wirbelsäule, des Kreuzbeins und Beckens oder durch konstitutionelle Erkrankungen (besonders Diabetes) bedingt. Doch kann auch die idiopathische Ischias beide Seiten befallen.“ — Bei Lewandowsky findet man eine gleichartige Auffassung angedeutet. Nachdem er von verschiedenen ätiologischen Momenten bei der Ischias gesprochen, heißt es: „Doppelseitige Ischias muß wenigstens den Verdacht einer Wirbelerkrankung erwecken (z. B. Wirbeltumor), kommt aber auch gelegentlich als einfache Neuralgie, z. B. bei Diabetes, vor.“ — In Notnagels Handbuch behandelt Bernhardt ausführlicher die Frage

nach dem doppelseitigen Auftreten der Ischias. Er sagt u. a.: „Ich selbst habe doppelseitige ischiadische Beschwerden nicht nur — — — bei Affektionen des Markes, der Wirbel, bei Neubildungen im und am Becken und bei Diabetikern, sondern auch, freilich nur wenige Male, bei genuiner Ischias gesehen, immerhin aber doch selten.“ — Im weiteren Verlaufe seiner Darstellung betont er ferner, daß er nicht mehr als 2 Fälle von doppelseitiger Ischias gesehen habe, bei denen es sich mit Sicherheit um idiopathische Formen gehandelt hat. Dieselbe Auffassung von der doppelseitigen Form der Ischias, wie sie die eben angeführten deutschen Autoren vertreten, findet man mit größerer oder geringerer Deutlichkeit in mehreren deutschen Hand- und Lehrbüchern ausgesprochen (Kindborg, Mohr und Staehelin, Eulenburg u. a.).

Aber auch in der französischen und englischen Literatur tritt uns mehrfach eine gleichartige Anschauung entgegen. So schreibt z. B. Charcot: „La sciatique double étant presque toujours symptomatique d'une affection grave.“ — Und an einer Stelle äussert sich Hallion folgendermaßen: „La sciatique double est exceptionnelle. Elle est relativement fréquente dans la diabète; mais le plus souvent, elle relève d'une lésion du rachis ou des meninges rachidiennes, ou bien elle est consécutive à une affection des organes du petit bassin.“ — In der englischen Literatur lesen wir bei Gowers folgendes: „Sciatic pain occurs in some diseases of the bones of the spine, in lesions of the cauda equina, and occasionally in disease of the spinal cord itself. In these cases we have little or no tenderness of the nerv; the pain is chiefly peripheral, and very often bilateral. Double true sciatica is so rare that bilateral pain should always suggest disease of the nerve-roots.“ — Betreffe der Diagnose bei Ischias heißt es bei Allbutt, A system of medicine: „In lesions of the cauda equina or nerve roots, whether by tumor or inflammation, there is generally a double lesion; and not, as in sciatica, a condition limited to one side.“

Wie aus den obigen Zitaten deutlich hervorgeht, ist die Ansicht in der Literatur weit verbreitet und eingebürgert, daß eine Ischias, die doppelseitig auftritt, der Regel nach als ein Leiden auftritt, weit verschieden von der gewöhnlichen Ischias, wobei die Prognose vollständig von einem ernsten Grundleiden bestimmt wird. Zwar haben, wie oben bereits hervorgehoben wurde, einige Autoren (Valleix, Gibson, Hyde) einen völlig entgegengesetzten Standpunkt eingenommen und statistische Angaben geliefert, aus denen hervorgeht, daß ihre Ischiasfälle in einem relativ großen Prozentsatz doppelseitig gewesen sind. Aber abgesehen von diesen Zahlenangaben finden sich bei Gibson und Hyde keine Mitteilungen betreffs des klinischen Bildes bei diesen Fällen oder betreffs der Gründe für die Diagnose. Hydes

Statistik, in der hervorgehoben wird, daß nicht weniger als 33 Proz. von seinen 200 Ischiasfällen doppelseitig waren, scheint mir geeignet, eine gewisse Skepsis zu erwecken. Ferner vermißt man bei den fraglichen Autoren jede Angabe über Nachuntersuchungen, was offenbar dazu beiträgt, ihre Statistiken weniger beweiskräftig zu machen.

Wie ich oben nachgewiesen zu haben glaube, zeigt mein Material, das 230 Ischiasfälle umfaßt, 12 sichere Fälle von doppelseitiger Ischias, und von diesen 12 Fällen sind 8 so lange verfolgt, daß ihre Natur als idiopathische Fälle nicht in Zweifel gezogen werden kann, und die 4 übrigen sind aller Wahrscheinlichkeit nach derselben Natur. Es geht meines Erachtens hieraus hervor, daß die allgemein ausgesprochene Ansicht, die doppelseitigen Ischiasfälle seien in der Regel ernster Natur, nicht gerechtfertigt ist. Die vorliegende Untersuchung zeigt nämlich, daß die von mir mitgeteilten doppelseitigen Fälle ihrer Natur nach von gleicher Art wie die gewöhnliche Ischias sind.

Indessen dürfte es in diesem Zusammenhange wichtig sein, darauf hinzuweisen, daß Fälle mit dem Bilde sekundärer doppelseitiger Ischias während der Zeit vor der Einführung der Röntgenologie und der Lumbalpunktion in den Dienst der klinischen Diagnostik aller Wahrscheinlichkeit nach öfter unter der bloßen Diagnose doppelseitige Ischias gegangen sind, ohne daß das Grundleiden erkannt worden ist, wie es jetzt der Fall ist. Es liegt kein Anlaß vor zu erwarten, daß dies in demselben Grade für die einseitige sekundäre Ischiasform gilt, da man anzunehmen hat, daß der ischiashervorruhende primäre Krankheitsprozeß bei den einseitigen Fällen im allgemeinen weiter peripherwärts liegt und daher leichter der Diagnostik (z. B. durch Palpation) zugänglich ist. Bei der sekundären doppelseitigen Ischiasform aber muß in den meisten Fällen das primäre Leiden in dem Gebiet lokalisiert sein, wo die Nervenstämme nach den beiden Beinen hin oder deren Wurzeln nahe beieinander liegen, den Partien um den unteren Teil des Rückenmarks und die Cauda equina herum, seien es Knochen oder Weichteile. Daß Krankheitsprozesse hier (wie Tumoren, ostitische Prozesse usw.) im Beginn der Krankheit ehemals öfter als jetzt nicht diagnostiziert wurden, ist meines Erachtens wahrscheinlich, und man muß demnach damals öfter doppelseitige Ischiasfälle gesehen haben, deren Natur erst später durch die fortschreitende Entwicklung der Symptome zutage trat. Dieser Umstand nebst dem seltenen Auftreten doppelseitiger Ischias im Vergleich mit der großen Frequenz einseitiger Ischias dürfte zu der weitverbreiteten Ansicht von der ernsten Prognose der doppelseitigen Ischiasform Anlaß gegeben haben. — Gestützt teils auf diese Überlegung und teils auf das von mir hier vorgelegte Material glaube

ich den Schluß ziehen zu können, daß, wenn man nunmehr unter Anwendung der uns jetzt zu Gebote stehenden diagnostischen Hilfsmittel zu der Diagnose: doppelseitige Ischias gelangt, die Prognose für diese Form von Ischias nicht ungünstiger zu sein braucht als für die einseitige Form.

Oben ist hervorgehoben worden, daß meine doppelseitigen Fälle sich klinisch als von gleicher Art wie die einseitigen sowohl hinsichtlich der Symptome, die die Patienten dargeboten, als auch hinsichtlich des Verlaufes der Krankheit dargestellt haben. Aber auch in bezug auf das Alter der Patienten dürfte es von Interesse sein, darauf hinzuweisen, daß 9 von meinen 12 Fällen ein Alter zwischen 30 und 40 Jahren gehabt haben, daß demnach meine doppelseitigen Fälle auch in der Hinsicht gut mit der bekannten Tatsache in Einklang stehen, daß die Ischias ihre relativ größte Frequenz im vierten Altersjahrzehnt hat (Gibson, Gowers, Bernhardt u. a.). Dieselbe Übereinstimmung zeigen meine Fälle auch bezüglich der Verteilung auf die verschiedenen Geschlechter. Von meinen 12 Fällen sind 8 Männer und 4 Frauen, und diese Neigung der Krankheit, zum größeren Teil den Mann zu befallen, ist eine für die Ischias wohlbekannte Tatsache (Valleix, Gowers, Gibson, Bernhardt u. a.). In einem Punkte zeigen aber meine Fälle von doppelseitiger Ischias eine bemerkenswerte Abweichung von den gewöhnlichen Ischiasfällen, die näher ins Auge zu fassen von besonders großem Interesse ist, nämlich bezüglich der Pflegezeit. Von K. Petrén ist neulich eine Untersuchung betreffs der Pflegezeit idiopathischer unkomplizierter Ischiasfälle, die in der hiesigen Klinik während der Jahre 1910—1915 gepflegt worden sind, angestellt worden. Es zeigte sich da, daß die 162 Fälle, die während dieser Zeit vorgekommen sind, eine Pflegezeit von durchschnittlich 30 Tagen aufwiesen. Die Pflegezeit, deren meine 12 doppelseitigen Fälle bedurft haben, ist bedeutend länger. Sie beträgt nämlich im Durchschnitt ca. 50 Tage. Daß diese beiden Angaben über die Pflegezeit miteinander vergleichbar sind, dürfte daraus hervorgehen, daß unter den Ischiasfällen, die den Berechnungen Petréns zugrunde liegen, sich auch die von mir mitgeteilten Fälle von doppelseitiger Ischias (außer den drei, die in der Klinik nach 1915 gepflegt worden sind) befinden. Daß die Pflegezeit für die doppelseitigen Fälle indessen so wesentlich größer ist als bei den übrigen Ischiasfällen, kann wohl nicht als ein Zufall betrachtet werden, sondern hat ganz sicher seinen Grund darin, daß bei den doppelseitigen idiopathischen Ischiasformen erst die eine Seite und eine Zeit danach die andere befallen wird, wie das aus der Mehrzahl meiner Krankengeschichten hervorgeht. Infolge dieses Umstandes befinden

sich gewöhnlich die Krankheitsprozesse auf den beiden Seiten in einem verschiedenen Entwicklungsstadium, und demgemäß ist vorzusetzen, daß die doppelseitige Form von Ischias im allgemeinen eine längere Krankheitsdauer aufweisen muß als die einseitige.

Was schließlich die Frage nach dem Zusammenhange zwischen Diabetes und Ischias betrifft, so ist die Ansicht allgemein verbreitet, daß Ischias — vor allem die doppelseitige Form — oft durch Diabetes hervorgerufen würde. Um dies zu beleuchten, will ich zunächst auf die oben gegebenen Zitate aus Oppenheim, Bernhardt, Lewandowsky und Hallion hinweisen. Des weiteren seien noch folgende Aussprüche angeführt. Lewandowsky sagt so z. B. an einer anderen Stelle: „Von den konstitutionellen Krankheiten sei zu allererst der Diabetes genannt, bei dem so häufig doppelseitige Ischias vorkommt.“ — Eichhorst äußert sich folgendermaßen: „Man muß daran erinnern, daß nicht selten Zuckerharnruhr eine Ursache für Neuralgien und namentlich für Ischias abgibt.“ — Und später fährt er fort: „Eine sehr wichtige diagnostische Regel lautet, daß man namentlich bei dem hartnäckigen Bestehen einer doppelseitigen Ischias an zwei Krankheiten denken sollte, nämlich an Rückenmarksschwindsucht oder an Zuckerharnruhr.“ — Bei Holmes begegnet man folgender Bemerkung: „Sciatica may be a symptom of diabetes, and is then usually bilateral.“ Und bezüglich der doppelseitigen Form von Ischias sagt er weiter: „It occurs frequently in diabetes.“ Dieselbe Ansicht, die die hier zitierten Autoren vertreten, findet man in mehreren Hand- und Lehrbüchern wieder (Nothnagel, Strümpell, Krehl, Kindborg u. a.). — Zu dieser verbreiteten Anschauung von der Bedeutung des Diabetes für die Hervorrufung der Ischias steht mein Material in bemerkenswertem Gegensatz. Von meinen 230 Fällen von Ischias hat nur ein unilateraler Fall (Journal-Nr. 30/1912) eine leichtere Form von Diabetes aufgewiesen. Der Patient wurde frei von seinen Ischiasbeschwerden und mit einer beträchtlichen Kohlehydrattoleranz (180 g Brot) entlassen — Von den 12 doppelseitigen Ischiasfällen hat kein einziger Diabetes dargeboten. Es dürfte ferner bemerkenswert sein, daß während derselben Zeit, die mein Ischiasmaterial umfaßt (1910—1917), in der Klinik 195 Fälle von Diabetes gepflegt worden sind. Unter diesen befindet sich eine große Anzahl schwererer und auch schwerster Art. Mehrere der Fälle sind an Coma diabeticum gestorben, und viele haben einen Blutzuckerwert gehabt, der bei 0,3 Proz. und darüber gelegen hat. Unter diesen schwereren Fällen von Diabetes ist kein Fall von Ischias vorgekommen, und unter den leichteren Fällen hat, wie oben erwähnt, nur einer eine einseitige Ischias aufgewiesen. — Zusammen sind demnach in der hiesigen Klinik,

die ein gemischtes Krankheitsmaterial empfängt, 425 Fälle von diesen beiden Krankheiten gepflegt worden, davon 230 Fälle von Ischias und 195 Fälle von Diabetes, und während der Zeit, die meine Statistik umfaßt, sind die Krankheiten nur einmal zusammengefallen. Diese relativ großen Zahlen zeigen meines Erachtens, daß es ein nichts weniger als häufiges Vorkommnis ist, wenn eine Ischias bei Diabetes auftritt. Auch wenn man in dem hier vorliegenden leichteren Falle von gleichzeitiger Ischias und Diabetes den Diabetes als ätiologischen Faktor bei dem Ischiasleiden auffassen wollte, so ist es doch bemerkenswert, daß keiner von den schwereren Diabetesfällen Ischias-symptome gezeigt hat. Und nochmals sei hier betont, daß bei keinem von meinen doppelseitigen Ischiasfällen Diabetes vorgekommen ist.

Betreffs der statistischen Bedeutung meiner Zahlen für Ischias- und Diabetesfälle habe ich Herrn Privatdozenten Dr. Wicksell zu Rate gezogen, der folgende Berechnungen für die Jahre 1910—1917 angestellt hat. Der Berechnung zugrunde gelegen haben einerseits in der Klinik gepflegte Fälle von Ischias bzw. Diabetes, andererseits die Anzahl Menschen im Regierungsbezirk Malmö während dieser Jahre (300 000 durchschnittlich jährlich). Hierbei ist Dr. Wicksell zunächst von der Annahme ausgegangen, daß mein Material sämtliche Fälle von Ischias und Diabetes bei der genannten Bevölkerung umfaßte, und glaubt dann den Schluß ziehen zu können, daß, falls die Anzahl Krankheitsfälle von Ischias und Diabetes ca. 8mal so groß als mein Material gewesen, und falls man in diesem größeren Material einen Fall mit beiden Krankheiten gehabt hätte, dieses Zusammen-treffen als ein Zufall hätte betrachtet werden können. Nun ist jedoch zu beachten, daß natürlich nur ein Teil der unter der Bevölkerung des Regierungsbezirks vorkommenden Ischias- und Diabetesfälle in der hiesigen medizinischen Klinik gepflegt wird. Diese umfaßt nämlich nur ungefähr die Hälfte der Anzahl Krankenbetten im Regierungsbezirk, die für Pflege der beiden fraglichen Krankheiten in Betracht kommen können (im Regierungsbezirk finden sich mehrere Krankenhäuser). Bei den Ischiasfällen ist es zwar absolut genommen eine beträchtliche Anzahl Fälle, die in der Klinik zur Behandlung kommen, natürlich aber kann es sich nur um einen geringeren Teil der Gesamtzahl vorkommender Ischiasfälle handeln. Was den Diabetes betrifft, so liegt es in der Natur der Dinge, daß, wenn auch verhältnismäßig recht viele von den allerschwersten Diabetesfällen auf einige Zeit in die Klinik kommen, doch von der Gesamtzahl bei der Bevölkerung vorkommender Diabetesfälle unter keinen Umständen mehr als ein ganz geringer Prozentsatz in der Klinik zur Behandlung gelangt sein kann. Wie groß der Prozentsatz dieser Krankheiten ist,

der während der fraglichen Jahre in Lund klinisch behandelt worden ist, läßt sich natürlich nicht entscheiden, es scheint aber nur wahrscheinlich zu sein, daß nicht mehr als  $\frac{1}{8}$  der Fälle diese Behandlung erhalten hat. Geht man aber von  $\frac{1}{8}$  aus, so würde also das Zusammentreffen der beiden Krankheiten bei einem Falle als ein Zufall zu betrachten sein. Unter allen Umständen ist man berechtigt, zu sagen, daß das hier vorliegende Material keine Stütze für die Ansicht abgibt, daß ein ursächlicher Zusammenhang zwischen den beiden Krankheiten besteht. Und außerdem spricht, wie bereits mehrmals betont, die Tatsache, daß keiner von den schwereren und schwersten Diabetesfällen Ischias aufgewiesen hat, stark gegen die Annahme eines Zusammenhanges zwischen Ischias und Diabetes.

Wie oben bereits erwähnt, hat sich auch Prof. K. Petrén, der in seiner Klinik eine große Anzahl sowohl von Diabetes- als auch von Ischiasfällen behandelt hat, der Auffassung, daß diese beiden Krankheitsformen in deutlicherem ätiologischem Zusammenhange ständen, zweifelnd gegenübergestellt. Die exakten Zahlen, die ich bezüglich seines klinischen Materials aus den letzten 7 Jahren hier habe vorlegen können, bestätigen mithin unbedingt die Auffassung, die Prof. Petrén als das Ergebnis seiner klinischen Erfahrung ausgesprochen hat.

### Literaturverzeichnis.

1. Allbutt, Thomas Clifford: A system of medicine. London 1899.
2. Bernhardt, M., Spezielle Pathologie und Therapie, hrsg. von Nothnagel. Wien 1895.
3. Charcot, M., Sciastique double primitive avec atrophie dégénérative des muscles dans le domaine du poplite externe et interne. — Gazette des Hôpitaux. Paris 1891.
4. Eichhorst, H., Die deutsche Klinik am Eingange des zwanzigsten Jahrhunderts. Hrsg. von Leyden und Klemperer. Wien und Berlin 1906.
5. Eulenburg, Albert, Real-Encyclopädie der gesamten Heilkunde. Berlin und Wien 1909.
6. Gibson, E. V., An Analysis of one thousand cases of primary sciatica, with special reference to the treatment of one hundred cases by acupuncture. The Lancet I. London 1893.
7. Gowers, W. R., A manual of diseases of the nervous system. London 1899.
8. Hallion, Traité de médecine. Publié sous la direction de Bouchard et Brissaud. Paris 1905.
9. Holmes, G. M., A system of medicine. Edited by Osler and Mc Crae. London 1915.
10. Hyde, S., Analysis of two hundred cases of sciatica. The Lancet I. London 1896.



178 HOLMDAHL, Beiträge zur Kenntnis der doppelseit. idiopathischen Ischias.

11. Kindborg, E., Theorie und Praxis der inneren Medizin. Berlin 1914.
12. Krehl, L., Lehrbuch der inneren Medizin. Jena 1915.
13. Lewandowsky, M., Praktische Neurologie für Ärzte. Berlin 1917.
14. Derselbe, Handbuch der Neurologie. Berlin 1911.
15. Mohr und Staehelin, Handbuch der inneren Medizin. Berlin 1912.
16. Oppenheim, H., Lehrbuch der Nervenkrankheiten. Berlin 1908.
17. Petré, K., Lärobok i intern Medicin. Utgiven av Faber, Holst och Petré. 1917.
18. Derselbe, Några erfarenheter om ischias och Malum coxae senile samt deras behandling. Nordisk tidskrift för Terapi.
19. Derselbe, Remarks on sciatica and morbus coxae senilis, especially with regard to their treatment. Review of Neurology and Psychiatry. 1909.
20. Romberg, M. H., Lehrbuch der Nervenkrankheiten des Menschen. Berlin 1851.
21. Strümpell, A., Lehrbuch der speciellen Pathologie und Therapie der inneren Krankheiten. Leipzig 1912.
22. Valleix, Traité des Névralgies. Paris 1841.

# Über den ursächlichen Zusammenhang der nach Schädelverletzungen auftretenden Zeigedifferenzen und der tonushemmenden Wirkung der Großhirnrinde.

Von

Dr. Karl Udvarhelyi,

Operateur, Ohrenarzt in Budapest.

Die Schädelverletzungen (durch Schrapnell, Gewehrkugeln, Granatsplitter, Säbelhieb, Pferdehuf usw.) verletzen meistens in größerem oder kleinerem Maße auch das Gehirn. Diese Hirnverletzungen verursachen oft grobe (Lähmungen, Zittern, Krämpfe), oft aber auch kaum merkliche Veränderungen, Ausfallserscheinungen.

Zu diesen feineren Veränderungen gehören die sogenannten Zeigedifferenzen. Diese bestehen darin, daß die in eine Richtung ausgestreckten Arme des Kranken, wenn man seine Augen verdeckt, also das Sehen ausschließt, nicht in der ursprünglichen Lage bleiben, sondern von der beabsichtigten Richtung abweichen.

Diese Veränderungen wurden schon öfters untersucht. So von G. Stiefler (1), der in Przemysl 55 Schädelverletzungen zum Teil unter Báránys Kontrolle untersuchte. Diese waren größtenteils durchdringende Schußverletzungen, bei welchen meistens auch das Labyrinth zerstört war und bei welchen das Geschoß auch die Gehirnkammern durchbohrte. Daneben gab es sicherlich auch solche, wo der Heilungsprozeß noch nicht beendet war. Das kann es auch erklären, daß Stieflers Untersuchungen in vielen Fällen andere Resultate ergaben wie meine eigenen.

So fand Stiefler bei Stirnlappenverletzungen kein Vorbeizeigen. Ferner fand er bei Verletzungen, welche auf die Linie zwischen dem oberen Rande der Ohrmuschelinsertion und der Protuberantia occipitalis externa fielen, welche also das Hinterhauptbein trafen, nur bei dem Arme derselben Seite ein nach einwärts gerichtetes Vorbeizeigen und er erklärt es so, daß diese Gegend mit dem Lobus semilunaris des

kleinen Gehirns kommuniziert und darum in letzterem eine Blutung entstand, wodurch das Zentrum der Auswärtsbewegung des Armes gelähmt wurde, so daß die Einwärtsbewegung ein Übergewicht erhielt. Nach meinen eigenen (und, wie wir später sehen werden, auch Goldmanns) Beobachtungen tritt bei den Verletzungen derselben Stelle, die aber schon längere Zeit geheilt waren, im Gegenteil ein nach außen gerichtetes Vorbeizeigen auf, welche Richtung auch vom anderen Arme befolgt wird. Bei Verletzungen der übrigen Teile des Schädels, besonders bei Seitenwandbeinverletzungen, tritt das Vorbeizeigen nach Stieflers Meinung ganz unberechenbar auf und kann planlos in jede Richtung erfolgen.

R. Goldmann (2) glaubt, daß das ein- oder beiderseitige Vorbeizeigen nach außen oder auf- und abwärts, oder die Kombination dieser, die zentrale Lage der Affektion bedeutet, und zwar im kleinen Gehirn oder in den tieferen Teilen der Medulla oblongata. Bei dem Vorbeizeigen nach Verletzungen des hinteren Schädelteiles, seltener anderer Schädelregionen, wo das Vorbeizeigen in beiden Armen auftritt, und zwar meistens zur Seite der Verletzung hin, verbunden mit Hang zum Fallen auf dieselbe Seite, schließt er auf Verletzung des Labyrinthes, oder allgemeiner ausgedrückt, der Vestibularbahn. Bei Verletzungen dieser Art kann man durch kalorische Reizung des Labyrinthes keinen Einfluß auf die Zeigerichtung ausüben, und es tritt auch kein Reaktionsnystagmus auf. Wenn aber auf kalorischen Reiz ein regelmäßiger Nystagmus auftritt, so glaubt er an eine Verletzung des kleinen Gehirns oder der Deitersschen Kerne. Auch diese Erklärung hält der Kritik nicht stand, denn man findet ähnliche Erscheinungen auch bei oberflächlichen Verletzungen.

Ich untersuchte seit 1914 zahlreiche (62) Schädelverletzungen in verschiedenen Militärspitälern von Budapest und Ujpest, in letzterer Zeit auch in den Nachbehandlungsanstalten des kgl. ung. Invalidenamtes in der Tavaszmezö- und Munkácsygasse (Budapest). In fast allen Fällen fand ich das Vorbeizeigen. Nach meinen Erfahrungen tritt dasselbe außer den Labyrinth- und Kleinhirnverletzungen auch bei reinen Großhirnverletzungen auf. Da mein Spezialstudium die Wirkung der Großhirnrinde auf den Tonus der Muskulatur war, wählte ich solche Fälle aus, bei welchen ich die Verletzungen des statischen Labyrinthes und des kleinen Gehirns ausschließen konnte. Ich wünschte auch den Ausschluß der Funktionsstörungen der Nachbarteile durch entzündliche Hyperämie oder Druck; deshalb berücksichtigte ich möglichst schon

seit längerer Zeit geheilte Fälle, wo ich ein reineres Bild in bezug auf die Lokalisation erhalten konnte.

Im nachstehenden gebe ich die Gesichtspunkte an, die mich bei den Untersuchungen leiteten.

Es ist schon erwiesen, daß das Vorbeizeigen bei Reizung des einen statischen Labyrinthes auf Ungleichheit des Tonus, der Armmuskeln beruht, und zwar so, daß der Tonus der, der Seite des gereizten Labyrinthes entsprechenden Muskeln erhöht wird, wodurch der Arm in derselben Richtung abgelenkt wird. Wir wissen auch, daß das durch Vestibulärreiz erzeugte Vorbeizeigen nur dann auftritt, wenn der Untersuchte das Zeigen nicht sieht. Wenn er die Augen offen hält, so bleibt dasselbe aus (3). Wir können also daraus folgern, daß das Bewußtseinszentrum, die Großhirnrinde, die Fähigkeit besitzt, die durch Vestibulärreiz erzeugten Tonusdifferenzen zu beseitigen. Wir können dabei zwei Modalitäten supponieren, und zwar erstens so, daß die zentralen Gyren durch die Pyramisbahn auf die Seite des schwächeren Tonus den entsprechenden Muskeln einen Reiz senden, der eine den Ausgleich erzielende Muskelkontraktion erzeugt; oder zweitens so, daß aus einem unbekannten Teile der Rinde den Muskeln mit stärkerem Tonus ein den Tonus schwächender Impuls gesendet wird, so daß der Ausgleich zustande kommt.

Die tonushemmende Fähigkeit des großen Gehirns ist schon lange bekannt. So schreibt z. B. Schönborn (4): es — „bestehen zwischen Großhirn und Vorderhörnern zweifellos auch hemmende Einflüsse, da bei Unterbrechung dieser Leitung der Tonus steigen kann.“ Sherrington (5) beobachtete bei seinen Versuchen folgendes: Wenn er bei einem Säugetiere die Hemisphären des Großhirns entfernte, so trat nach kurzer Zeit in den Rumpf-, Hals- und Schwanzmuskeln und in den proximalen Teilen der Extremitäten Muskelstarre auf (decerebrate rigidity). Manchmal war diese Starrheit nicht genug auffallend. In solchen Fällen konnte die Starrheit durch Beugen der Extremitäten bedeutend gesteigert werden. Diese Steigerung blieb aus, selbst die vorhandene Starrheit verschwand, wenn er die hinteren Wurzeln des Rückenmarks durchschnitt. Horsley und Thiele (6) beobachteten, daß schon die quere Durchschneidung des kaudalsten Teiles des Thalamus genügt, um die von Sherrington nach Entfernung der Großhirnhemisphären beobachtete Starrheit hervorzurufen; in stärkster Form und ohne Verzögerung tritt die Starrheit bei Durchschneiden des hinteren Vierhügelpaares auf. Auch bei weiteren Schnitten blieb die Starrheit bestehen,

solange, bis die Deitersschen Kerne nicht getroffen wurden. Da verschwand sie sofort. Sie verschwand auch, wenn die von den Deitersschen Kernen zum Rückenmark leitenden Fasern durchschnitten wurden. Thiele supponiert auf Grund seiner Experimente, daß das Zentrum des Muskeltonus in den Deiterskernen liegt, zu welchen aber von einem frontalen, wahrscheinlich in Thalamus caudalis gelegenen Zentrum hemmende Fasern kommen. Edinger, Waltenburg und hauptsächlich Schimanazono fanden, daß dieses hemmende Zentrum irgendwo unter dem Vierhügel liegt, wahrscheinlich im Ganglion der Haube. Von hier konnten sie degenerativ ein gewaltiges Bündel bis zur Kleinhirnrinde verfolgen. Nach Durchschnitt dieses Bündels steigerte sich der homolaterale Tonus sofort. Edinger (7) kam 1912 nach seinen geistreichen und genauen Versuchen an Tauben zu folgendem Ergebnis: Der Statotonus, die geordnete Muskelspannung, die zur Körperhaltung und zum Gehen notwendig ist (zu unterscheiden vom Tonus der einzelnen Muskeln, der auch in den Vorderhörnern des Rückenmarks ein Zentrum besitzt) entsteht durch Kleinhirnrezeptionen, die von den Sehnen und Gelenken kommen, zu denen noch aus dem Labyrinth kommende Rezeptionen hinzutreten. Diese Rezeptionen werden von den Kleinhirnkernen zu den Kernen des mittleren Gehirns und der Medulla oblongata übertragen, wo die von den Kleinhirnkernen stammenden Fasern endigen. Zum mittleren Gehirn und zur Medulla oblongata führen neue Fasern. Die Funktion des kleinen Gehirns steht unter stetigem, vom mittleren Gehirn kommenden Hemmungseinfluß.

Bei Kenntnis obiger Versuche und Beobachtungen drängte sich bei Untersuchung des Vorbeizeigens bei Schädelverletzungen der Gedanke auf, daß dieselben durch Verringerung des vom Großhirn kommenden Hemmungseinflusses entstehen könnten — natürlich unter der Voraussetzung, daß (zum mindesten beim Menschen) das tonushemmende Zentrum nicht im hinteren Vierhügelpaare liegt, sondern ausgedehnt in der Großhirnrinde und daß im hinteren Vierhügelpaare oder in der Haube nur das Bündel der aus diesem Zentrum konzentrisch zusammenlaufenden Fasern in verhältnismäßig engem Raume zusammengedrängt durchgeht.

Diese Voraussetzung wird durch die Erfahrung bestätigt, daß in Fällen von Vorbeizeigen bei Schädelverletzungen die durch Labyrinthreiz, also durch Tonuserhöhung erzeugten Reaktionsablenkungen, welche nach der Regel in der entgegengesetzten Richtung auftreten müßten, ausbleiben oder schwächer auftreten als diejenigen, welche auch

nach der Regel in dieselbe Richtung fallen müssen. Deshalb hat sich bei Kontrolle der Zeigedifferenzen bei Schädelverletzungen die Erzeugung von auf vestibulären Reiz auftretendem Vorbeizeigen als beste Methode bewährt.

Beim Zustandekommen des Statotonus kann also folgender Innervationsvorgang supponiert werden: In der Medulla oblongata bilden diejenigen Kerngruppen, die Edinger zusammengefaßt Nucleus motorius tegmenti nennt (dahin gehören: der rote Kern, die Deiterssche Kerngruppe, Bechterewskern) das Zentrum des Statotonus. Von hier geht fortwährend ein ständiger, gleichmäßiger, große Spannung verursachender Impuls zu den Muskeln. Man kann diese Rolle mit der Uhrfeder vergleichen. Bei direktem Reize dieses Zentrums kommt die Muskulatur in krampfartigen Zustand. (Das ist eigentlich das Krampfzentrum Nothnagels.) Die Kleinhirnerne regulieren die Tätigkeit des Nucleus motorius tegmenti, wobei jede Bewegungsrichtung ein besonderes Zentrum besitzt (8). Die aus den Sehnen, Gelenken, der Kopfhaltung und hauptsächlich aus den Bogengängen kommenden Reize gelangen in Zellen, die in gewisser Richtung Bewegung hervorrufen und von dort — vermittelt dorthin führender Fasern in entsprechende Zellen des Nucleus motorius tegmenti — und erzeugen tonuserhöhenden Reiz. Daß diese Tonuserhöhung der gewollten Bewegung ganz entsprechend ist und dieselbe nicht überschreitet, verdanken wir den aus dem Großhirn entspringenden Hemmungsfasern. Die Hemmungsfasern stammen nicht vom Vierhügel oder der Haube, sondern aus der Rindensubstanz des Großhirns, und zwar aus der ganzen Fläche derselben so, daß jeder Bewegungsrichtung eine andere Großhirnpartie als Hemmungszentrum dient. Die Hemmungsfasern verlaufen durch den Thalamus, dem Vierhügel und der Haube — in letzterer verhältnismäßig in kleinerem Raume als Bündel vereinigt — und endigen in den Kleinhirnerne, wo sie wahrscheinlich in besonderen Zellen solche Reize hervorrufen, welche die aus den Kernen des Nucleus motorius tegmenti gekommene tonuserhöhende Wirkung in größerem Maße schwächen können.

Wenn die Hemmungsfasern dort verletzt werden, wo sie in einem Bündel vereinigt verlaufen, z. B. bei dem hinteren Paare des Vierhügels, dann wird die ständige Spannung des Nucleus motorius tegmenti von der Hemmungsaktion befreit und die Muskulatur des Körpers kommt in krampfartigen Zustand. Diese Spannung ist bei Muskelaktion, z. B. beim Laufen, größer. Jeder Jäger kennt Fälle, wo der laufende Hase nach dem Schusse vor dem Niedersturze einen riesigen Purzelbaum

schlägt. In diesen Fällen wurde wahrscheinlich das vereinigte tonushemmende Bündel beim Vierhügel oder bei der Haube vernichtet, wodurch sich die im Tonuszentrum befreite Energie in einer riesigen Muskelkontraktion äußert. (Über die Hemmungsstörungen bei Verletzungen der Großhirnrinde wird später die Rede sein.)

Der vestibuläre Reiz verursacht durch Vermittlung des Kleinhirns Tonuserhöhung in den homolateralen Muskeln; da aber die tonushemmende Wirkung auf beiden Seiten gleich bleibt, so werden die ausgestreckten Arme nach der Seite des gereizten Labyrinthes abgelenkt. Im Gegensatz hierzu bleibt bei Hirnverletzungen die Tonusspannung gleich, aber die Hemmungsaktion ist auf der einen Seite verringert, und dadurch scheint der Tonus auf der Seite der verminderten Hemmung stärker zu sein, so daß der vorwärts gestreckte Arm nach dieser Seite vorbeizeigt. Diese fehlende Hemmung kann man mit der Erhöhung des Tonus der anderen, normal gehemmten Seite kompensieren, was man demonstrativ durch Reizung des anderen Labyrinthes erzielen kann.

Die Erhöhung des Tonus durch Reiz, wie auch die Verminderung desselben auf Hemmungsaktion betrifft sicherlich alle willkürlichen Muskeln. Der Einfachheit habe ich aber meine Untersuchungen auf die Armmuskeln beschränkt. Die an diesen angestellten Versuche sind genügend beweiskräftig dafür, daß die Hemmungsrolle der Großhirnrinde als Tatsache angenommen werden kann.

Meine Untersuchungsmethode war folgende: Nach Kenntnisnahme des Zustandes der Gehörorgane stellte ich die spontanen (also ohne vestibulären Reiz auftretenden) Augenbewegungen fest. Ebenso das Zeigen mit den Armen vor- und seitwärts bei offenen wie auch bei geschlossenen Augen, ferner das Verhalten bei der Romberguntersuchung. Ich stellte auch annähernd den Tonus der Armmuskeln fest. Dann erzeugte ich vestibulären Reiz, zuerst rechts, dann links. Während dieser Reize beobachtete ich das Verhalten der Augen und der Arme, sowie den Romberg. Den vestibulären Reiz erzeugte ich in der Regel auf kalorischem Wege, da bekanntlich das vestibuläre Labyrinth der einen Seite nur auf diese Weise isoliert gereizt werden kann, so daß das andere in Ruhe bleibt. Den Drehstuhl benutzte ich nur dort, wo die kalorische Reizung kontraindiziert war (trockene Perforation des Trommelfells usw.). Besonderes Gewicht legte ich darauf, daß bei den spontanen wie bei den mit vestibulärem Reiz ausgeführten Zeigerversuchen die Augen des Untersuchten vollständig geschlossen sein sollen, denn das

Resultat war, wo das nicht der Fall war, entweder unsicher oder ganz Null.

Bekanntlich entsteht in den Augen bei durch kaltes Wasser erzeugtem vestibulärem Reiz ein nach der entgegengesetzten Seite gerichteter rotatorischer Nystagmus. Die vorwärtsgestreckten Arme werden in die Richtung der langsamen Bewegung des Nystagmus abgelenkt. Bei seitwärtsgestreckten Armen sinkt der Arm derselben Seite um 7—8 cm und bewegt sich um ebensoviel nach rückwärts; der Arm der anderen Seite hebt sich um ebensoviel und bewegt sich 8—10 cm vorwärts. Gleichzeitig dreht sich der Rumpf mehr oder minder nach der Seite des gereizten Labyrinthes. Wenn wir durch Änderungen der Kopfhaltung die Richtung des Nystagmus in Rücksicht auf den Rumpf ändern, so ändert sich auch die Richtung der Armbewegungen. Wenn wir z. B. den bei gerader Kopfhaltung nach links gerichteten rotatorischen Nystagmus, wo sich die vorwärtsgestreckten Arme nach rechts bewegen, durch Neigung des Kopfes auf die linke Schulter so ändern, daß die langsamen Bewegungen nach oben gerichtet sind, so werden auch die vorwärtsgestreckten Arme nach oben abgelenkt. Betrachten wir nun, wie sich obige Symptome bei Schädelverletzungen ändern.

Die Schädelverletzungen zeigen verschiedene Zeigedifferenzen je nach der Lage der Verletzung; deshalb halte ich folgende Einteilung für zweckmäßig: I. In Hinterhauptbein — II. Stirnbein — III. Seitenwandbein — und IV. Schläfebeinverletzungen.

I. Die Hinterhauptbeinverletzungen kennzeichnen sich dadurch, daß die vorwärts gestreckten Arme spontan nach der Seite der Verletzung abgelenkt werden. Durch Kaltwasserreizung des Labyrinthes derselben Seite wird diese Ablenkung in beiden Armen größer. Bei Reizung des Labyrinthes der anderen Seite bleibt dieselbe unverändert oder sie wird verspätet verringert, oder es werden die Arme in demselben Maße weniger nach der Seite des gereizten Labyrinthes abgelenkt, wie sie spontan nach der Seite der Verletzung abgelenkt werden. Wenn die Verletzung in der Mittellinie liegt, so daß beide Hinterhauptlappen verletzt sind, so werden die vorwärtsgestreckten Arme so abgelenkt, daß der rechte Arm nach rechts, der linke nach links abweicht. Diese Fälle beweisen die von mir schon vor längerer Zeit (8) nachgewiesene Tatsache, daß die tonuserhöhungsleitenden Fasern zum Teil gekreuzt zu den Muskeln gelangen, und zwar so, daß die zu den Muskeln derselben Seite leitenden Fasern bedeutend stärker sind als diejenigen, welche zu den Muskeln der anderen Seite leiten. Bei solchem spontanen Vorbei-



zeigen besteht für jeden Arm die oben erwähnte Regel für das Verhalten bei vestibulärem Reize; nämlich, daß der rechts abgelenkte Arm bei rechtsseitigem vestibulären Reiz bedeutend stärker nach rechts abgelenkt wird wie der linke, und daß anderseits der spontan nach links abgelenkte Arm bei linksseitigem vestibulären Reiz bedeutend stärker nach links abweicht, wie der spontan nach rechts abgelenkte rechte Arm. Bei einigen Verletzungen in der Mittellinie des Hinterhauptbeins wird keiner der vorwärts gestreckten Arme spontan abgelenkt; es bleiben auch die Reaktionsbewegungen auf vestibulären Reiz aus. In diesen Fällen ist der Tonus der Armmuskulatur im allgemeinen erhöht, was man vor der Untersuchung des spontanen Zeigens feststellen kann. Zu Verletzungen dieser Art gehören folgende Fälle:

Fall 1. Josef Horvát, 22 Jahre alt, k. u. k. Infanterist, im Zivilberuf Eisenbahnrangierer. Am 29. X. 1914 traf ihm am nördlichen Kriegsschauplatz ein Schrapnell an der linken Seite des Hinterhauptbeins. Nach der Verletzung lag er angeblich 4 Tage lang bewußtlos. Einen Monat lang konnte er seine Gedanken nicht soweit fassen, um einen Brief schreiben zu können. Im Spital zu Ungvár wurden aus seinem Schädel drei Schrapnellsplitter entfernt. Seitdem besserte sich sein Zustand rapid. Später kam er in das Militärspital in der Munkácsygasse (Budapest).

Status praesens 3. XI. 1915: Von der Vereinigungsstelle der Pfeil- und Lambdanaht zieht nach links und abwärts zum linken Ohrläppchen eine 10 cm lange Hautnarbe, in deren Mitte der Knochen in einer 3 cm langen,  $1\frac{1}{2}$  cm breiten Fläche 5 mm tief eingedrückt ist. Im Nervensystem keine nachweisbare Veränderung; manchmal kommen Schwindelanfälle vor. Der Hintergrund beider Augen normal.

Ohren-Untersuchung: beide Trommelfelle, Gehör normal.

Vestibuläre Untersuchung: Spontan kein Nystagmus. Bei vorwärts gestreckten Armen Ablenkung des rechten Armes 19 cm nach links, des linken Armes 28 cm nach links in der horizontalen Ebene. Bei seitwärts gestreckten Armen bewegen sich der rechte 5 cm nach abwärts, der linke 20 cm vorwärts und 22 cm abwärts. Bei Romberg fällt er nach links rückwärts.

Rechts kalte Ausspülung: Nystagmus nach 2', Schwindel nach 2' 15". Die vorwärts gestreckten Arme werden im Anfang nach links abgelenkt; später kehren sie langsam zurück und am Ende der Untersuchung ist der rechte 15 cm, der linke 10 cm nach rechts abgelenkt. Bei seitwärts gestreckten Armen Ablenkung rechts 10 cm rückwärts, links 30 cm vorwärts; außerdem senken sich beide Arme um 10 cm. Bei Romberg schwankt er nach rechts.

Links kalte Ausspülung: Nystagmus nach 2', Schwindel nach 2' 30". Bei vorwärts gestreckten Armen Ablenkung rechts 25 cm, links 30 cm nach links. Bei seitwärts gestreckten Armen Ablenkung rechts 5 cm vorwärts,

links 10 cm vor- und 25 cm abwärts. Bei Romberg schwankt er nach links rückwärts.

Bei Fall 1 war also der äußere Teil des linken Hinterhauptlappens verletzt. Ungefähr ein Jahr nach der Verletzung werden die vorwärtsgestreckten Arme spontan nach links abgelenkt. Auf rechten vestibulären Reiz bewegen sich die Arme, statt sofort nach rechts zu gehen, zuerst nach links und beginnen erst nach einigen Sekunden langsam nach rechts abzuweichen. Die Ablenkung nach rechts beträgt 15—10 cm, während sich bei linkem vestibulären Reiz die Ablenkung sofort, und zwar bis 25—30 cm einstellt.

Fall 2. Moritz Sonnenschein, 19 Jahre alt, Infanterist, erlitt im November 1915 am nördlichen Kriegsschauplatze eine Schrapnellverletzung an der rechten Seite des Hinterhauptes. Gleichzeitig wurde auch der rechte Unterschenkel verletzt, so daß er den rechten Fuß nicht gebrauchen kann.

Status præsens 15. III. 1915: Am rechten Rande des Hinterhauptbeins ist eine 4,5 cm lange, 3 mm tiefe Knocheneinsenkung unter einer gleich großen Hautnarbe zu fühlen. Im Nervensystem keine nachweisbaren Veränderung. Augenhintergründe, Trommelfelle, Gehör und Muskeltonus normal.

Vestibuläre Untersuchung: Spontan kein Nystagmus. Bei vorwärtsgestreckten Armen Ablenkung rechts 14 cm, links 2 cm nach rechts. Bei seitwärts gestreckten Armen rechts 2 cm vor- und 12 cm abwärts, links 17 cm vorwärts. Romberg wegen der Fußverletzung undurchführbar.

Rechts kalte Ausspülung: Schwacher Nystagmus nach 5'; kein Schwindel. Bei vorwärtsgestreckten Armen Ablenkung rechts 16 cm, links 2 cm nach rechts. Bei seitwärts gestreckten Armen Ablenkung rechts 2 cm, links 20 cm abwärts.

Links kalte Ausspülung: Geringer Nystagmus nach 5', schwacher Schwindel. Bei vorwärtsgestreckten Armen rechts 3 cm, links 12 cm Ablenkung nach links. Bei seitwärts gestreckten Armen Ablenkung rechts 6 cm aufwärts, links 24 cm ab- und 19 cm vorwärts.

Im Fall 2 war der äußere Saum des rechten Hinterhauptlappens verletzt, und zwar in geringerem Maße als bei Fall 1 der linke Lappen. Ungefähr vier Monate nach der Verletzung weicht der vorwärtsgestreckte rechte Arm spontan 14 cm, der linke 2 cm nach rechts ab. Bei linkem vestibulären Reiz beträgt die Ablenkung bei vorwärtsgestrecktem rechten Arm nur 3 cm nach links, beim linken 12 cm, etwas verspätet. Bei rechtem vestibulären Reiz weicht der rechte Arm sofort 14 cm nach rechts ab; der linke bleibt, statt abzuweichen, am Platze (2 cm Ablenkung zählt nicht viel). Daß der linke Arm den Bewegungen des rechten nicht folgt, liegt daran, daß derselbe noch etwas paretisch ist.

Das ersieht man daraus, daß der seitwärts gestreckte Arm sich spontan nach vorn bewegt und daß er bei rechtem vestibulären Reiz stehen bleibt, statt sich rückwärts zu bewegen. Übrigens ist auch die Druckkraft bedeutend schwächer als beim rechten Arm.

Fall 3. Christian Luck, 28 Jahre alt, Honvéd, erlitt am 5. IX. 1915 am Sereth-Fluß eine Verletzung am hinteren Teile des Schädels durch Infanteriegewehrgeschoß. Nach der Verletzung lag er 2 Stunden lang bewußtlos und erblindete sofort. 6 Wochen war er stumm und gelähmt.

Status praesens 21. VII. 1916: In der Mitte des Hinterhauptbeins, oberhalb der Protub. occ. ext. eine schiefe, 12 cm lange, stellenweise fingerbreite, narbige Hautfläche, unter welcher der Knochen fehlt. An einzelnen Stellen eitrig Granulationen. Augen nur schwach lichtempfindlich, fast blind. Rechte Papille dekoloriert, Ränder verschwommen, Venen stark geschlängelt. Linke Papille ebenfalls verschwommen, einzelne Venen geschlängelt. Im Nervensystem keine anderen nachweisbaren Veränderungen. Beide Trommelfelle, Knochenleitung, Gehör normal.

Vestibuläre Untersuchung: Spontan kein Nystagmus. Bei vorwärts gestreckten Armen Ablenkung rechts 3 cm nach rechts, links 10 cm nach links. Bei seitwärts gestreckten Armen Ablenkung rechts 10 cm abwärts, links keine. Bei Romberg kein Schwanken.

Rechts kalte Ausspülung: Nystagmus nach 28''; Schwindel nach 58''. Bei vorwärts gestreckten Armen Ablenkung rechts 49 cm links 20 cm nach rechts. Bei seitwärts gestreckten Armen Ablenkung rechts 14 cm, links 3 cm abwärts. Bei Romberg kein Schwanken; der Nystagmus verschwindet bald.

Links kalte Ausspülung: Nystagmus nach 25'', Schwindel nach 40''. Bei vorwärts gestreckten Armen Ablenkung rechts 9 cm, links 24 cm nach links. Bei seitwärts gestreckten Armen Ablenkung rechts 4 cm, links 9 cm abwärts. Bei Romberg kein Schwanken; der Nystagmus verschwindet bald.

In Fall 3 traf die Verletzung sowohl den rechten wie den linken Okzipitallappen. Dementsprechend weicht der rechte Arm spontan nach rechts, der linke nach links ab. Bei vestibulärem Reiz weicht zwar jeder Arm nach der gereizten Seite ab, aber der Arm, welcher spontan auf die andere Seite abgelenkt wurde, wich hier in viel geringerem Maße ab.

Fall 4. Michael Kun, 33 Jahre alt, Infanterist. Am 2. X. 1914 drang ihm bei Sabatz ein Schrapnellsplitter in das Hinterhaupt. Nach der Verletzung war er 10 Tage lang bewußtlos. Erinnerung und Sehvermögen waren auch danach stark beeinträchtigt; es blieb ihm nur Lichtempfindung. Am 20. X. wurden in der Filiale des Roten Kreuzspitales auf der Györ-er-Straße (Budapest) Knochensplitter aus dem Gehirn entfernt. Seitdem besserte sich sein Erinnerungs- und Sehvermögen von Tag zu Tag.

Status praesens 25. I. 1915: In der Mittellinie des Hinterhauptes, 2 cm oberhalb der Protub. occip. ext., ein kronengeldstückgroßer Knochendefekt. Der Kranke spricht verständlich; sein Gang ist normal, nur etwas

langsam. Die Augenbewegungen sind normal. Gegenstände über 10 m Entfernung kann er nicht unterscheiden. Lesen kann er nur die großen Buchstaben der Zeitung. In den Muskeln ist der Tonus im allgemeinen erhöht. Beide Trommelfelle normal. Ständiges Ohrensausen. Knochenleitung auf beiden Seiten normal. Tiefe Töne hört er schwächer, hohe Töne gut. Flüstersprache hört er rechts auf 5,5 m, links auf 4,5 m, welche Entfernung nach Einblasen auf 6 m steigt. Rachenkatarrh.

Vestibuläre Untersuchung: Spontan kein Nystagmus. Sowohl die vorwärts, wie die seitwärts gestreckten Arme bleiben unbewegt. Bei Romberg kein Schwanken.

Rechts kalte Ausspülung: Mittelstarker Nystagmus nach 1' 45''; kein Schwindel. Die vorwärts und seitwärts gestreckten Arme bleiben unbewegt. Bei Romberg kein Schwanken.

Links kalte Ausspülung: Nystagmus nach 1' 30''; kein Schwindel. Die vorwärts und seitwärts gestreckten Arme bleiben unbewegt. Bei Romberg kein Schwanken.

Wiederholte vestibuläre Untersuchung: 15. II. 1915: Spontan wie oben.

Rechts kalte Ausspülung: Regelrechter Nystagmus nach 1' 20''; kein Schwindel, auch nach 5' nicht. Die vorwärts gestreckten Arme bleiben unbewegt. Bei seitwärts gestreckten Armen Ablenkung rechts 6 cm abwärts, links 6 cm aufwärts. Bei Romberg kein Schwanken.

Links kalte Ausspülung: Regelrechter Nystagmus nach 1' 20''; kein Schwindel, auch nach 5' nicht. Die vorwärts gestreckten Arme bleiben unbewegt. Bei seitwärts gestreckten Armen Ablenkung rechts 5 cm aufwärts, links 6 cm abwärts. Bei Romberg kein Schwanken.

In Fall 4 erlitt der Kranke die Verletzung beinahe an derselben Stelle wie Fall 3. Daß die vorwärtsgestreckten Arme trotzdem weder spontan noch auf vestibulären Reiz abgelenkt werden, findet seine Erklärung in der allgemeinen Erhöhung des Tonus.

II. Zur zweiten Gruppe der Schädelverletzungen gehören die des Stirnbeins. Dieselben sind dadurch charakterisiert, daß die vorwärtsgestreckten Arme, wenn die Verletzung an einer höheren Stelle liegt, aufwärts, wenn dieselbe tiefer — näher zu den Augenbrauen liegt, abwärts abgelenkt werden. Die seitwärtsgestreckten Arme bewegen sich gewöhnlich ab- und vorwärts. Im Falle die Verletzung in der Nähe des Schläfebeins liegt, werden die seitwärtsgestreckten Arme eventuell nach rückwärts abgelenkt. Bei vestibulärem Reiz bleibt die Aufwärtsbewegung der vorwärtsgestreckten Arme manchmal aus. Aber die Bewegung der seitwärtsgestreckten Arme nach vorwärts bleibt meist bestehen, ist sogar eventuell verstärkt. Der allgemeine Tonus der Muskulatur ist oft erhöht; in solchen Fällen sind die vestibulären Reaktionsänderungen mangelhaft oder geringfügig.

In diese Gruppe gehören folgende Fälle:

Fall 5. Anton Kusitzky, 33 Jahre alt, Honvédinfanterist. Am 28. VII. 1915 drang ihm bei Lublin eine Kugel in die Stirn. Er verlor sofort das Bewußtsein.

Status praesens: 15. I. 1916. Auf der rechten Seite der Stirn über dem rechten Stirnhügel eine Eingangsschußöffnung. Unterhalb derselben eine halbkreisförmige Operationsnarbe. Rechte Augenlidspalte verengert. Das rechte Auge sieht nach außen; nach innen kann er es nur bis zur Mittellinie bewegen. Das rechte Auge ist blind, mit dem linken sieht er gut; die Bewegung des linken Auges ist normal. Im Nervensystem sonst keine Veränderung. Beide Trommelfelle normal; Gehör einwandfrei.

Vestibuläre Untersuchung: Spontan kein Nystagmus, kein Schwindel. Bei vorwärts gestreckten Armen Vorbeizeigen um 3 cm aufwärts. Bei seitwärts gestreckten Armen Ablenkung rechts 16 cm, links 20 cm abwärts, beim rechten Arm auch 10 cm vorwärts. Bei Romberg kein Schwanken.

Rechts kalte Ausspülung: Nystagmus nach 15'' (am linken Auge); Schwindel nach 25''. Bei vorwärts gestreckten Armen Ablenkung rechts 28 cm nach rechts, links 12 cm nach rechts und bei beiden 3 cm aufwärts. Bei seitwärts gestreckten Armen Ablenkung rechts 10 cm rück- und 20 cm abwärts, links 20 cm vor- und 10 cm abwärts. Bei Romberg Schwanken in der regelrechten Richtung.

Links kalte Ausspülung: Nystagmus nach 18'' (am linken Auge); geringer Schwindel nach 30''. Bei vorwärts gestreckten Armen Ablenkung rechts 28 cm nach links, links 32 cm nach links (nach oben nicht). Bei seitwärts gestreckten Armen Ablenkung rechts 10 cm vor- und 5 cm abwärts, links 18 cm rück- und 14 cm abwärts. Bei Romberg Schwanken in der regelrechten Richtung.

Bei Fall 5 bewegen sich die vorwärts gestreckten Arme spontan nach oben und bleiben bei dieser Bewegung auch bei vestibulärem Reiz derselben Seite, wobei die Reaktionsrechtsbewegung geringer ist. Bei vestibulärem Reiz der anderen Seite bleibt die Aufwärtsbewegung aus, aber die Reaktionsbewegung nach links ist größer. Bei seitwärts gestreckten Armen bewegt sich der rechte, der verletzten Seite entsprechende Arm um 10 cm vorwärts; um ebensoviel ist die Reaktionsbewegung nach rückwärts verringert.

Fall 6. Gabriel Zimányi, 32 Jahre alt, Honvédinfanterist. Am 17. II. 1915 drang ihm ein Maschinengewehrgeschoß in die Stirn. Das Geschoß wurde noch denselben Tag entfernt. Er war nicht bewußtlos, hatte aber große Kopfschmerzen und seine Arme wurden oft starr. Am 29. IV. 1916 neuerliche Operation, wobei ein Stück von seinem Kappenschirm stammendes Leder entfernt wurde. Seitdem ist er schwindelfrei und er fühlt auch keine Starre in seinen Armen.

Status praesens: 20. IX. 1916. In der Mitte der Stirn eine halbnußgroße Knocheneinsenkung, deren größerer Teil auf die linke Stirnhälfte

fällt. Am linken Rande der Einsenkung ein kreuzergeldstückgroßer Knochendefekt, wo die Gehirnpulsation gefühlt werden kann. Der Tonus beider Arme, beide Trommelfelle und Gehör normal.

Vestibuläre Untersuchung: Spontan bei Rechtsschauen größerer, bei Linksschauen kleinerer horizontaler Nystagmus. Bei vorwärts gestreckten Armen Ablenkung rechts um 4 cm, links um 3 cm nach oben. Bei seitwärts gestreckten Armen Ablenkung rechts 14 cm, links 10 cm nach vorn. Bei Romberg kein Schwanken.

Rechts kalte Ausspülung: Schwacher Nystagmus nach 2'; geringer Schwindel nach 4' 20''. Die vorwärts gestreckten Arme bewegen sich beide 15 cm nach rechts. Bei seitwärts gestreckten Armen Ablenkung rechts um 5 cm rückwärts, links um 12 cm vorwärts. Bei Romberg geringes Schwanken nach links.

Links kalte Ausspülung: Nystagmus nach 1' 20''; stärkerer Schwindel nach 1' 30''. Bei vorwärts gestreckten Armen Ablenkung rechts 12 cm nach links und 4 cm aufwärts, links 10 cm nach links und 4 cm aufwärts. Bei seitwärts gestreckten Armen Vorbeizeigen rechts 10 cm auf- und 15 cm vorwärts, links 28 cm ab- und 5 cm rückwärts. Bei Romberg Schwanken nach links.

In Fall 6 bewegen sich die vorwärts gestreckten Arme nach oben, in welcher Richtung sie bei linksseitigem — der Verletzung entsprechenden vestibulärem Reiz verbleiben; bei Reiz der entgegengesetzten Seite bleibt diese Bewegung aus. Die seitwärts gestreckten Arme bewegen sich spontan nach vorn, aus welcher Richtung sie auf entsprechenden vestibulärem Reiz in geringem Grade nach rückwärts abgelenkt werden.

Fall 7. Peter Valean, 21 Jahre alt, Honvéd. Am 7. III. 1916 traf ihn ein Granatsplitter an der Stirn; hierbei verlor er das rechte Auge. 2 Monate war er ohne Besinnung; keine Lähmung. Am 7. IX. 1916 wurde er operiert.

Status praesens: 12. IX. 1916. In der Mitte der Stirn, etwas rechts von der Mittellinie, ein 3 cm großer, kreisförmiger Knochendefekt, in dessen Mitte die Hirnpulsation sichtbar ist; diese Stelle liegt 1 cm rechts von der Mittellinie. Das rechte Auge fehlt; mit dem linken Auge sieht er gut. Beide Trommelfelle und Gehör normal.

Vestibuläre Untersuchung: Spontan kein Nystagmus. Bei vorwärts gestreckten Armen Ablenkung rechts 5½ cm nach rechts und 4 cm abwärts, links 1½ cm nach rechts und 2 cm abwärts. Bei seitwärts gestreckten Armen Ablenkung rechts 10 cm vor- und 4 cm abwärts, links 6 cm vor- und 4 cm abwärts. Bei Romberg kein Schwanken.

Rechts kalte Ausspülung: Nystagmus nach 55''; Schwindel nach 40''. Bei vorwärts gestreckten Armen Ablenkung rechts 30 cm, links 20 cm nach rechts. Bei seitwärts gestreckten Armen Ablenkung rechts 3 cm rückwärts, links 20 cm vorwärts. Bei Romberg Schwanken nach rechts.

Links kalte Ausspülung: Nystagmus nach 1'; Schwindel nach 55''. Bei vorwärts gestreckten Armen Ablenkung rechts 25 cm, links 26 cm

nach links. Bei seitwärts gestreckten Armen Ablenkung rechts 13 cm vor- und 6 cm abwärts, links 18 cm vor- und 8 cm abwärts. Bei Romberg fällt er nach links vorwärts.

In Fall 7 verläuft die Verletzung von der Haargrenze abwärts. Die vorwärts gestreckten Arme weichen beide nach rechts und unten ab. Bei vestibulärem Reiz bewegen sich die Arme nicht nach oben und rückwärts.

Fall 8. Stefan Szücs, 30 Jahre alt, Landsturmmann. Am 20. X. 1915 drang eine Gewehrkuugel in seine Stirn. Nach der Verletzung lag er angeblich eine Woche lang bewußtlos. Einen Monat lang war er auf beiden Augen blind. Seit seiner Verletzung ist er vergeßlich; wenn er nachdenkt, verfällt er in einen „krampfartigen“ Zustand; keine Lähmung. Sein Gehör blieb immer gut.

Status präsens: 19. X. 1916. An der oberen Grenze des Stirnbeins, 2 cm links von der Mittellinie, ist im Knochen eine 3 cm lange,  $1\frac{1}{2}$  cm breite, 8 mm tiefe Einsenkung (Eingangsstelle des Geschosses). An der rechten Stirnseite 2 cm oberhalb der rechten Augenbraue, unter einer linearen,  $1\frac{1}{2}$  cm langen Narbe eine seichtere Einsenkung (Austrittsstelle des Geschosses). Sehvermögen normal. Bei Kälte und stärkerer physischer Arbeit Schwindel. In den Gehörorganen keine Veränderung.

Vestibuläre Untersuchung: Spontan bei Rechtsschauen schwacher Nystagmus. Bei vorwärts gestreckten Armen Ablenkung rechts 5 cm, links 4 cm aufwärts. Bei seitwärts gestreckten Armen Ablenkung rechts 5 cm vorwärts, links 8 cm vor- und 12 cm abwärts. Bei Romberg schwaches Schwanken nach rechts-rückwärts.

Rechts kalte Ausspülung: Nystagmus nach 45''; Schwindel nach 1'. Bei vorwärts gestreckten Armen Ablenkung rechts 14 cm, links 15 cm nach rechts. Bei Neigung des Kopfes auf die rechte Achsel bleiben die vorwärts gestreckten Arme an ihrer Stelle — sie bewegen sich nicht abwärts. Bei seitwärts gestreckten Armen Ablenkung rechts 15 cm abwärts, links 11 cm auf- und 17 cm vorwärts. Bei Romberg fällt er nach rechts-rückwärts.

Links kalte Ausspülung: Nystagmus nach 35''; starker Schwindel nach 50''. Bei vorwärts gestreckten Armen Ablenkung rechts 17, links 14 cm nach links. Bei seitwärts gestreckten Armen Ablenkung rechts 11 cm vor- und 5 cm abwärts, links 13 cm vor- und 6 cm abwärts. Bei Romberg fällt er nach links-rückwärts.

Im Fall 8 drang die Kugel am oberen Teile der linken Seite der Stirn ein und entfernte sich am unteren Teile der rechten Seite der Stirn. Die vorwärts gestreckten Arme weichen nach oben ab; die seitwärts gestreckten nach vorwärts, der linke Arm auch nach oben. Bei vestibulärem Reiz bewegen sich die vorwärts gestreckten Arme nicht abwärts, die seitwärts gestreckten Arme nicht nach rückwärts.

III. Bei Verletzungen der Seitenwandbeine ist meist der eine oder

andere Teil der zentralen Gyren verletzt. Deshalb tritt in den Muskeln der Extremitäten der anderen Seite Lähmung oder Lähmungsschwäche (Paresis) auf. Wir können also nur die auf der Seite der Verletzung auftretenden Zeigedifferenzen verwerten. Diese Gruppe der Verletzungen kennzeichnet sich dadurch, daß der vorwärts gestreckte Arm der verletzten Seite nach aufwärts und auswärts abweicht, wenn die Verletzung vor dem Sulcus centralis; nach ab- und auswärts, wenn dieselbe hinter dem Sulcus centralis liegt. Der seitwärts gestreckte homolaterale Arm bewegt sich nach rückwärts, wenn die Verletzung näher zur Kranznaht, nach vorwärts und dabei auch abwärts, wenn dieselbe mehr hinten, nahe zur Lambdanaht liegt. Der Arm der entgegengesetzten Seite der Verletzung bewegt sich, wenn er nur paretisch ist, bei Vorwärtsstreckung aus- und abwärts, bei Seitwärtsstreckung vorwärts und abwärts, je nach dem Grade der Parese in größerem oder kleinerem Maße. Bei vestibulärem Reiz treten die den spontanen Abweichungen entgegengesetzten regelmäßigen Reaktionsbewegungen nicht auf oder nur in geringerem Maße.

Zu den Verletzungen dieser Art gehören folgende Fälle:

Fall 9. Tivadar Urs, 22 Jahre alt, vom k. u. k. Infanterie-Reg. Nr. 37. Er erlitt am 12. IX. 1915 eine Schrapnellverletzung am Schädel. Nach der Verletzung lag er  $1\frac{1}{2}$  Stunden bewußtlos; nach dem Erwachen konnte er seinen linken Arm und seinen linken Fuß nicht bewegen. Nach 10 Tagen wurde er operiert. Nach der Operation konnte er seine linken Gliedmaßen wieder bewegen, aber sie blieben schwächer. Am 26. V. 1916 kam er in das Nachbehandlungsinstitut des königl. ung. Invalidenamtes in der Munkácsygasse (Budapest).

Status präsens: 2. IX. 1916. Am Schädeldach, von der Vereinigungsstelle der Pfeil- und Kranznaht ausgehend, zieht sich nach rechts und rückwärts,  $45^\circ$  von der Pfeilnahtrichtung abweichend, eine 9 cm lange, gerade Hautnarbe. Unter dieser Narbe ist am Knochen, 1 cm vom vorderen Ende der Pfeilnaht beginnend, auf einer  $3\frac{1}{2}$  cm langen und 2 cm breiten Fläche eine 1 cm tiefe Furche fühlbar. Der linke Arm ist bedeutend schwächer wie der rechte. Augenhintergrund normal. Gehör gut.

Vestibuläre Untersuchung: Spontan Nystagmus auf Schauen rechts und links. Bei vorwärts gestreckten Armen Ablenkung rechts 9 cm nach rechts und 5 cm abwärts, links 11 cm nach links und 11 cm abwärts. Bei seitwärts gestreckten Armen Ablenkung rechts 10 cm ab- und 5 cm rückwärts, links 22 cm ab- und 10 cm vorwärts. Bei Romberg schwankt er etwas rückwärts und rechts.

Rechts kalte Ausspülung: Nystagmus nach  $50''$ ; Schwindel nach  $1' 20''$ . Bei vorwärts gestreckten Armen Ablenkung rechts 39 cm nach rechts, links 12 cm nach rechts und 24 cm abwärts. Bei seitwärts gestreckten



Armen Ablenkung rechts 8 cm rück- und 20 cm abwärts, links 10 cm vor- und 26 cm abwärts. Bei Romberg schwankt er rückwärts und rechts.

Links kalte Ausspülung: Nystagmus nach 50''; Schwindel nach 1' 20''. Bei vorwärts gestreckten Armen Ablenkung rechts 18 cm nach links, links 41 cm nach links und 20 cm abwärts. Bei seitwärts gestreckten Armen Ablenkung rechts 10 cm aufwärts, links 21 cm abwärts. Bei Romberg Schwanken nach links.

In Fall 9 wurde das Gehirn in der Gegend der rechten zentralen und hauptsächlich präzentralen Gyren verletzt. Infolgedessen ist der linke Arm paretisch. Der vorwärts gestreckte rechte Arm bewegt sich nach rechts und abwärts, der seitwärts gestreckte nach rückwärts und abwärts. Bei vestibulärem Reiz bewegt sich der seitwärts gestreckte rechte Arm nicht nach vorn. Der vorwärts gestreckte rechte Arm weicht nach rechts doppelt so weit ab, wie nach links.

Fall 10. Martin Teufel, 20 Jahre alt, Honvédinfanterist, wurde am 6. VI. 1916 durch Granatsplitter am Schädel verletzt. Er lag angeblich zwei Wochen lang bewußtlos. Sein rechter Arm war vier Wochen gelähmt. Am 29. VI. wurde er in Szeged operiert; von dort gelangte er in das Nachbehandlungsinstitut des königl. ung. Invalidenamtes in der Munkácsygasse in Budapest.

Status praesens: 12. X. 1916. Am hinteren Rande des linken Seitenwandbeins, in der Nähe des Hinterhauptbeins, 4 cm von der Mittellinie entfernt, ein haselnußgroßer Knochendefekt, über welchen sich von rechts nach links eine 8 cm lange Hautnarbe hinzieht (Operationsstelle). Die Druckkraft der rechten Hand ist geringer als die der linken. Trommelfelle, Augenhintergründe normal. Gehör gut.

Vestibuläre Untersuchung: Spontan kein Nystagmus. Bei vorwärts gestreckten Armen Ablenkung rechts 5 cm nach rechts, links 13 cm nach links. Bei seitwärts gestreckten Armen Ablenkung rechts 10 cm vor- und 5 cm abwärts, links 20 cm vorwärts.

Rechts kalte Ausspülung: Nystagmus nach 1' 30''; Schwindel nach 1' 45''. Bei vorwärts gestreckten Armen Ablenkung rechts 20 cm nach rechts, links 5 cm nach links. Bei seitwärts gestreckten Armen Ablenkung rechts 5 cm rück- und 13 cm abwärts, links 57 cm vorwärts. Bei Romberg Schwanken in der regelrechten Richtung.

Links kalte Ausspülung: Nystagmus nach 45''; Schwindel nach 1'. Bei vorwärts gestreckten Armen Ablenkung rechts 10 cm nach links, links 48 cm nach links. Bei seitwärts gestreckten Armen Ablenkung rechts 8 cm abwärts, links 10 cm vor- und 4 cm abwärts. Bei Romberg Schwanken in der regelrechten Richtung.

In Fall 10 war der hintere Teil des linken Parietallappens verletzt. Dem entspricht eine geringe paretische Schwäche im rechten Arm, von dessen Abweichungen wir absehen können. Der vorwärts gestreckte linke Arm weicht spontan nach links ab. Bei vestibulärem Reiz bewegt

er sich überhaupt nicht nach rechts, nur die Abweichung nach links ist stark verringert. Der seitwärts gestreckte linke Arm bewegt sich spontan bedeutend vorwärts; anderseits bewegt er sich auf entsprechenden vestibulären Reiz nicht nach rückwärts.

Fall 11. Gyoko Bugariu, 27 Jahre alt, Infanterist des k. u. k. 6. Infant.-Reg., wurde am 11. XI. 1915 am Schädeldach von einer Gewehrkugel verletzt. Nach der Verletzung war er ca. 5' bewußtlos. Fünf Wochen war sein rechter Fuß gelähmt. Am 16. XII. wurden im Kriegsspital in der Munkácsygasse (Budapest) aus der Wunde Knochen entfernt.

Status praesens: 17. II. 1916. Am Schädeldach, entlang der die zwei äußeren Gehörgänge schneidenden Ebene ist unter einer 19 cm langen und 3 cm breiten Hautnarbe am Knochen eine fingerbreit tiefe Einsenkung. Von dieser Einsenkung entfallen 3 cm auf die rechte, 7 cm auf die linke Seite. Auf der linken Seite der Einsenkung fehlt der Knochen an einer kreuzergeldstückgroßen Fläche ganz. Der rechte Fuß ist auch gegenwärtig noch schwächer wie der linke. Beide Trommelfelle normal; Gehör gut.

Vestibuläre Untersuchung: Spontan kein Nystagmus. Bei vorwärts gestreckten Armen Ablenkung rechts 5 cm abwärts, links 10 cm nach links und 5 cm abwärts. Bei seitwärts gestreckten Armen weichen beide Arme 10—12 cm nach vorn ab. Der Romberg-Versuch konnte wegen der Parese des rechten Fußes nicht angestellt werden.

Rechts kalte Ausspülung: Nystagmus nach 5'; Schwindel nach 5' 27". Bei vorwärts gestreckten Armen Ablenkung rechts 23 cm nach rechts und 16 cm abwärts, links 10 cm nach rechts und 73 cm abwärts. Bei seitwärts gestreckten Armen bleibt der rechte unbewegt, der linke bewegt sich 15 cm vorwärts.

Links kalte Ausspülung: Nystagmus nach 2' 10"; Schwindel nach 2' 50". Bei vorwärts gestreckten Armen Ablenkung rechts 17 cm, links 27 cm nach links. Bei seitwärts gestreckten Armen Ablenkung rechts 15 cm vor- und 10 cm abwärts, links 23 cm abwärts.

In Fall 11 waren beide Parietallappen verletzt, der linke stärker. In den Armen keine Lähmung. Spontan weicht von den vorwärts gestreckten Armen nur der linke nach links ab; beide weichen außerdem nach unten ab. Bei vestibulärem Reiz weicht der rechte Arm mehr nach rechts ab wie der linke; anderseits weicht der linke mehr nach links ab wie der rechte. Die seitwärts gestreckten Arme, welche spontan vorwärts abgelenkt werden, bewegen sich bei vestibulärem Reiz nicht nach hinten und oben.

Fall 12. Josef Springer, 24 Jahre alt, Infanterist, wurde am 12. II. 1915 durch Schrapnellsplitter am Schädel verwundet; am anderen Tage wurde aus der Wunde ein Knochensplitter entfernt. Er verlor sein Bewußtsein nicht. Keine Krämpfe. Der linke Arm war 3 Monate lang gelähmt. Wurde in das Invaliden-Nachbehandlungsinstitut überführt.

Status praesens: 24. X. 1916. An der rechten Seite des Schädels

daches, am rechten Seitenwandbein ist der Knochen in der Mitte einer 7 cm langen Narbe in einer 3 cm langen und ebenso breiten Fläche stark eingesenkt. In der Mitte dieser Einsenkung ein hellergeldstückgroßer Knochen-defekt. Der linke Arm ist schwächer. Augenhintergründe, Trommelfelle normal. Gehör gut.

Vestibuläre Untersuchung: Spontan kein Nystagmus. Bei vorwärts gestreckten Armen Ablenkung rechts 8 cm nach rechts, links 2 cm nach links. Bei seitwärts gestreckten Armen Ablenkung rechts 2 cm rück- und 6 cm abwärts, links 12 cm vor- und 25 cm abwärts. Bei Romberg kein Schwanken.

Rechts kalte Ausspülung: Schwacher Nystagmus nach 1' 40". Schwindel nach 4'. Bei vorwärts gestreckten Armen Ablenkung rechts 22 cm nach rechts und 4 cm abwärts, links 12 cm nach rechts und 4 cm abwärts. Bei seitwärts gestreckten Armen Vorbeizeigen rechts 5 cm rück- und 4 cm abwärts, links 9 cm vor- und 4 cm abwärts. Bei Romberg Schwanken in der regelrechten Richtung.

Links kalte Ausspülung: Nystagmus nach 1' 15"; Schwindel nach 4'. Bei vorwärts gestreckten Armen Ablenkung rechts 12 cm nach links, links 17 cm nach links und 6 cm abwärts. Bei seitwärts gestreckten Armen bleibt der rechte Arm unbewegt, der linke bewegt sich 5 cm vor- und 11 cm abwärts. Bei Romberg Schwanken in der regelrechten Richtung.

In Fall 12 wurde der rechte Parietallappen verletzt, hauptsächlich vor dem Sulcus centralis. Der linke Arm ist paretisch. Der vorwärts gestreckte rechte Arm weicht spontan nach rechts ab. Die Reaktionsbewegung nach rechts ist viel stärker als nach links. Der seitwärts gestreckte rechte Arm bewegt sich etwas nach rückwärts; die Reaktionsbewegung nach vorn bleibt aus.

Fall 13. Georg Berki, 37 Jahre alt, Honvéd, wurde am 20. VII. 1915 durch Granatexplosion am Schädel verletzt. Nach der Verletzung lag er 2½ Stunden bewußtlos. Der rechte Arm und rechte Fuß waren 8 Monate gelähmt; außerdem litt er an Jackson-Epilepsie. Am 5. V. 1916 wurde aus seinem Schädel ein hellergeldstückgroßer Granatsplitter entfernt, worauf die Epilepsie ausblieb und sich auch die Lähmung rasch besserte.

Status praesens: 12. X. 1916. Am Schädeldach auf der imaginären Linie zwischen den beiden äußeren Gehörgängen, 1 cm links von der Pfeilnaht, ist eine halbnußgroße Knocheneinsenkung, von welcher in X-Form zwei gerade, je 6 cm lange Operationsnarben ausgehen. Augenhintergründe normal. Rechter Arm und rechter Fuß sind schwächer. Trommelfelle und Gehör normal.

Vestibuläre Untersuchung: Spontan horizontaler Nystagmus bei Schauen nach beiden Seiten. Bei vorwärts gestreckten Armen Ablenkung rechts 7 cm abwärts, links 8 cm aufwärts und 4 cm nach links. Bei seitwärts gestreckten Armen Ablenkung rechts 13 cm vor- und 14 cm abwärts, links 3 cm rückwärts. Bei Romberg kein Schwanken.

Rechts kalte Ausspülung: Nystagmus nach 45"; Schwindel

nach 1'. Bei vorwärts gestreckten Armen Ablenkung rechts 8 cm nach rechts und 5 cm abwärts, links 4 cm nach rechts und 7 cm aufwärts. Bei seitwärts gestreckten Armen Ablenkung rechts 14 cm vorwärts und 13 cm abwärts, links 8 cm vorwärts und 6 cm aufwärts. Bei Romberg sehr geringes Schwanken in der regelrechten Richtung.

Links kalte Ausspülung: Nystagmus nach 1'; Schwindel nach 2'. Bei vorwärts gestreckten Armen Ablenkung rechts 6 cm nach rechts und 5 cm nach oben, links 12 cm nach links und 6 cm nach oben. Bei seitwärts gestreckten Armen Ablenkung rechts 21 cm vor- und 7 cm abwärts, links 5 cm nach rückwärts. Bei Romberg Schwanken in der regelrechten Richtung.

In Fall 13 wurde der linke Parietallappen verletzt, nahe zur Kranznaht. Der rechte Arm ist paretisch. Der vorwärts gestreckte linke Arm bewegt sich spontan nach links und oben. Die vestibuläre Reaktionsbewegung nach rechts ist geringer als nach links usw.

IV. Bei Verletzungen des Schläfebeins bzw. des Schläfelappens ändern sich die Verhältnisse danach, ob die Verletzung vor oder hinter der frontalen Ebene, welche die beiden Gehörgänge schneidet, trifft; ferner, ob die Verletzung in die Tiefe drang oder oberflächlich blieb. Bei Verletzungen vor der obengenannten Ebene weicht bei vorwärts gestreckten Armen nur der homolaterale nach außen und unten ab, während der Arm der anderen Seite gewöhnlich unbewegt bleibt. Bei seitwärts gestreckten Armen weicht ebenfalls nur der homolaterale Arm spontan nach vorn ab. Der andere Arm bleibt unbewegt. Bei vestibulärem Reiz tritt in Fällen von oberflächlicher Verletzung die Reaktionsbewegung nur in dem Arme der Seite des gereizten Labyrinthes auf. Beim anderen Arm bleibt die Bewegung aus. Wenn die Verletzung tiefer liegt, so ist die spontane Bewegung ähnlich der vorigen; aber bei vestibulärem Reiz zeigt sich in keinem Arme die Reaktionsablenkung; aber der Tonus der Muskeln ist in diesem Falle schon spontan erhöht. Wenn die Verletzung hinter der die beiden Gehörgänge schneidenden Ebene liegt, so bewegen sich beide Arme spontan nach der Seite der Verletzung, außerdem bewegt sich besonders der homolaterale Arm auch nach unten. In solchen Fällen treten bei vestibulärem Reiz die Reaktionsablenkungen pünktlich auf mit der als Regel geltenden Modifikation, daß die der spontanen Abweichung entgegengesetzt gerichtete Reaktionsablenkung um so viel geringer ist, wie die gleichgerichtete Reaktionsablenkung, als wieviel die Größe der spontanen Ablenkung betrug. Bei den Verletzungen des Schläfenlappens finden wir oft nervöse Schwerhörigkeit.

Zu den Verletzungen dieser Art gehören folgende Fälle:

Fall 14. Emerich Simonkovics, 23 Jahre alt, Honvéd, erlitt am

15. V. 1915 eine Schädelverletzung durch Schrapnellsplitter. Er war 22 Stunden lang bewußtlos. Wurde öfter operiert. Lähmung war nicht vorhanden. Am 15. VI. 1916 kam er in das Nachbehandlungsinstitut in Budapest mit folgendem

Status praesens: Auf der linken Seite des Schädels, 4 cm hinter dem linken Augenwinkel, eine 10 cm lange, gerade, nach rückwärts 4 cm oberhalb des Gehörganges verlaufende, 3 cm breite Narbe, unter welcher der Knochen größtenteils fehlt. Der Kranke klagt, daß er mit dem linken Ohre gar nicht, mit dem rechten wenig hört. Beide Trommelfelle normal.

Gehöruntersuchung:

Rechts:	Links:
— Weber	
+ Rinne	0
6'' Knochenleitung	1''
20'' „A“	0
22'' „C <sub>4</sub> “	2''
15 cm Flüstersprache	0
1,5 m Konversationsprache	0

Auf Einblasen ändert sich das Gehör kaum.

Vestibuläre Untersuchung: Spontan kein Nystagmus. Bei vorwärts gestreckten Armen rechts bleibt der rechte Arm unbewegt, links 12 cm nach links und 5 cm abwärts. Bei seitwärts gestreckten Armen bleibt der rechte unbewegt, der linke senkt sich um 15 cm. Bei Romberg fällt er nach hinten etwas links.

Rechts kalte Ausspülung: Schwacher Nystagmus nach 1' 5''; schwacher Schwindel nach 2'. Bei vorwärts gestreckten Armen weicht der rechte 15 cm nach rechts ab, der linke anfangs unbewegt, nach 5'' weicht er 6 cm nach links ab. Bei seitwärts gestreckten Armen bewegt sich der rechte 10 cm rückwärts und 5 cm nach oben, der linke bleibt unbewegt. Bei Romberg fällt er nach hinten.

Links kalte Ausspülung: Nystagmus nach 1' 5''; starker Schwindel nach 2'. Bei vorwärts gestreckten Armen bleibt der rechte unbewegt, der linke bewegt sich 15 cm nach links und 15 cm abwärts. Bei seitwärts gestreckten Armen bleibt der rechte unbewegt, der linke senkt sich um 20 cm. Bei Romberg fällt er bei jeder Kopfhaltung nach hinten.

In Fall 14 war der linke Schläfenlappen verletzt, hauptsächlich vor der den Gehörgang frontal schneidenden Ebene. Der Arm der verletzten Seite (der linke) bewegt sich spontan nach links und abwärts; der andere (der rechte) bleibt unbewegt. Der vestibuläre Reiz wirkt nur auf den Arm der Reizseite; auf den anderen Arm bleibt derselbe wirkungslos. (Nur der rechte vestibuläre Reiz hat auf den vorwärts gestreckten Arm eine schwache Wirkung mit Verspätung.)

Fall 15. Johann Szieskó, 24 Jahre alt, Infanterist, wurde am 15. X. 1915 durch Granatsplitter am linken Schläfebein verletzt. Keine

Bewußtlosigkeit, keine Lähmung. Wurde am 27. XI. 1916 in das Nachbehandlungsinstitut in Budapest aufgenommen mit folgendem

Status praesens: Vor dem linken Ohre in der Höhe der oberen Insertion der Ohrmuschel ist unter einer kronengeldstückgroßen narbigen Hautfläche eine seichte Knocheneinsenkung fühlbar. Keine Lähmung. Augenhintergründe, Trommelfelle, Gehirn normal.

Vestibuläre Untersuchung: Spontan kein Nystagmus. Bei vorwärts gestreckten Armen bleibt der rechte unbewegt, der linke bewegt sich 10 cm nach links und 5 cm nach unten. Bei seitwärts gestreckten Armen Ablenkung rechts 4 cm vor- und 4 cm abwärts, links 10 cm vor- und 15 cm abwärts. Bei Romberg kein Schwanken.

Rechts kalte Ausspülung: Nach 35'' Nystagmus, nach 50'' Schwindel. Bei vorwärts gestreckten Armen Ablenkung rechts 15 cm nach rechts, links 5 cm nach links. Bei seitwärts gestreckten Armen bleibt der rechte unbewegt, der linke bewegt sich 15 cm vor- und 15 cm abwärts. Bei Romberg Schwanken nach rechts.

Links kalte Ausspülung: Nach 40'' Nystagmus; nach 1' Schwindel. Bei vorwärts gestreckten Armen Ablenkung rechts 5 cm, links 15 cm nach links. Bei seitwärts gestreckten Armen Ablenkung rechts 16 cm vor- und 4 cm aufwärts, links 15 cm abwärts. Bei Romberg Schwanken nach links.

In Fall 15 war der linke Schläfelappen oberflächlich vor der Gehörgangslinie verletzt. Bei vorwärts gestreckten Armen weicht nur der linke spontan nach links und etwas abwärts ab. In demselben Arme ist die Reaktionsbewegung nach rechts gering. Bei seitwärts gestreckten Armen bewegen sich beide spontan nach vorn und abwärts. Die Reaktionsbewegung nach hinten bleibt in beiden Armen aus; im linken Arm stellt sich auch die Reaktionsbewegung nach oben nicht ein.

Fall 16. Ivan Burič, 40 Jahre alt, Infanterist, erlitt am 14. XII. 1914 an der rechten Schläfe eine Schrapnellschußverletzung, nach welcher er ungefähr eine Stunde lang bewußtlos lag. Später kam er nach Budapest in das Militärspital in der Istvanstraße, wo am 15. I. 1915 durch Röntgendurchleuchtung in der rechten Schläfe extrakraniell ein Schrapnellsplitter, intrakraniell 3—4 kleine Stücke um den rechten Frontallappen herum konstatiert wurden. Die rechte Fazialisfalte war kaum sichtbar, der rechte Arm zitterte; der rechte Patellarreflex war stärker. Der Tonus der Extremitäten war erhöht, besonders auf der rechten Seite. Ende Januar wurde der extrakranielle Schrapnellsplitter entfernt, nebst einem Knochensplitter an der Schläfe, welcher oberhalb des vorderen Randes des rechten Schläfelappens das Gehirn drückte. Am 9. III. 1915 wurde er in die Ohrenabteilung des neuen Sankt-Johannesspitales überführt, wo wegen beiderseitiger Schwerhörigkeit zwölfmal Durchwärmung mit Diathermie und andere Behandlungen ohne Erfolg unternommen wurden. Privatdozent Dr. Török war so liebenswürdig, mir die Untersuchung zu gestatten.

Status praesens: 3. V. 1915. An der rechten Schläfe, in der Mitte der zwischen dem äußeren Ende der Augenbraue und dem oberen Rande der

rechten Ohrmuschel gedachten Linie, eine nach oben hinziehende, 4 cm lange, einem umgekehrten C ähnliche Narbe, die der Eingangsstelle des Schrapnellsplitters entspricht. 2 cm hinter dieser Stelle zwei gekreuzte, 3 cm lange Operationsnarben, welche nach der Operation des eingesenkten Knochens zurückblieben. Beide Trommelfelle normal. Auf beiden Seiten von Hypästhesia nervi acustici stammende Schwerhörigkeit. Der Muskeltonus beider Arme erhöht.

Vestibuläre Untersuchung: Spontan kein Nystagmus. Bei vorwärts gestreckten Armen weicht der rechte 30 cm nach rechts und 30 cm nach unten ab; der linke bleibt unbewegt. Bei seitwärts gestreckten Armen senkt sich der rechte um 30 cm, der linke bleibt unbewegt. Der rechte Arm zittert beim Ausstrecken. Bei Romberg schwankt er nach rechts und rückwärts.

Rechts kalte Ausspülung: Nach 45'' starker Nystagmus; nach 50'' Schwindel. Bei vor- und seitwärts gestreckten Armen verhalten sich die Arme so wie spontan. Romberg wie spontan.

Links kalte Ausspülung: Nach 45'' starker Nystagmus; nach 52'' Schwindel. Bei vor- und seitwärts gestreckten Armen dieselben Erscheinungen wie spontan. Romberg wie spontan.

Auf vestibulären Reiz durch Drehung ist das Verhalten der Arme auch dasselbe wie spontan, mit dem geringen Unterschiede, daß bei Linksdrehung der linke Arm 4 cm nach links abweicht.

19. V. 1915 wiederholte vestibuläre Untersuchung mit genau denselben Resultate.

In Fall 16 war der vordere Rand des rechten Schläfenlappens tiefer verletzt. Der vorwärts gestreckte rechte Arm bewegt sich spontan nach rechts und abwärts. Seitwärts gestreckt senkt er sich wie gelähmt. Der vestibuläre Reiz hat auf die Arme keine Wirkung, obwohl das pünktliche Auftreten des Nystagmus und des Schwindels die Intaktheit des statischen Labyrinthes beweist. Es ist ein ursächlicher Zusammenhang zwischen dem Ausbleiben der Reaktionsbewegungen und der Erhöhung des Tonus der Armmuskeln vorhanden.

Fall 17. Karl Podolszky, 29 Jahre alt, k. u. k. Infanterist, wurde am 5. V. 1915 durch einen Schrapnellsplitter am Schädel verletzt. Nach einstündiger Bewußtlosigkeit ging er selbst zu Fuß zum Hilfsplatz; wurde nicht operiert. Seit seiner Verletzung ist er am linken Ohre schwerhörig. Keine Lähmung; Sehschärfe normal. Seit der Verletzung leidet er oft an Schwindel. Wurde in das Nachbehandlungsinstitut (Budapest, Munkácsy-gasse) überführt.

Status praesens: 14. X. 1916. Oberhalb des linken Proc. mastoideus, 2 cm über der Linea temporalis eine 2 cm lange, 1 cm breite, 6 mm tiefe Knocheneinsenkung. Beide Trommelfelle normal. Flüstersprache hört er auf beiden Seiten auf 1,5 m Entfernung. Nach Einblasen bessert sich die Entfernung auf 6 m.

**Vestibuläre Untersuchung:** Spontan bei Linksschauen schwacher Nystagmus. Bei vorwärts gestreckten Armen Ablenkung rechts 4 cm nach links und 9 cm nach oben, links 6 cm nach links und 14 cm nach unten. Bei seitwärts gestreckten Armen Ablenkung rechts 3 cm nach vorn, links 3 cm nach vorn und 10 cm abwärts. Bei Romberg fällt er bei jeder Kopfhaltung nach hinten.

**Rechts kalte Ausspülung:** Nach 30'' starker Nystagmus; nach 40'' starker Schwindel. Bei vorwärts gestreckten Armen rechts 21 cm, links 12 cm nach rechts. Bei seitwärts gestreckten Armen Ablenkung rechts 4 cm nach hinten, links 4 cm vor- und 12 cm abwärts. Bei Romberg fällt er nach rechts.

**Links kalte Ausspülung:** Nach 35'' starker Nystagmus; nach 40'' starker Schwindel. Bei vorwärts gestreckten Armen Ablenkung rechts 28 cm nach links, links 37 cm nach links und 33 cm nach unten. Bei seitwärts gestreckten Armen Ablenkung rechts 10 cm vor- und 12 cm aufwärts, links 2 cm vor- und 27 cm abwärts. Bei Romberg fällt er stets nach hinten.

In Fall 17 war der linke Schläfenlappen hinter der Gehörgangslinie verletzt. Spontan bewegen sich beide vorwärts gestreckte Arme nach links, aber der linke Arm weicht auch nach unten ab, wohingegen der rechte Arm nach oben abweicht. Bei seitwärts gestreckten Armen bewegen sich beide spontan etwas vorwärts, aber der linke weicht auch nach unten ab, während der rechte im Niveau bleibt. Bei rechtsseitigem vestibulären Reiz reagiert der rechte Arm gut, der linke schwächer. Seitwärts gestreckt bewegt sich der linke Arm statt nach oben und vorwärts nach unten und vorwärts. Auf linken vestibulären Reiz weicht der vorwärts gestreckte linke Arm lebhafter nach links ab wie der rechte und sinkt auch herab. Der seitwärts gestreckte linke Arm bewegt sich nicht nach hinten, um so mehr nach unten; der rechte Arm reagiert gut. Daß der vorwärts gestreckte rechte Arm spontan nach oben abweicht, beruht wahrscheinlich darauf, daß der hintere Rand des rechten Stirnlappens durch Kontrekcoup ebenfalls verletzt wurde.

\*   \*   \*

Nach den mitgeteilten Beispielen sind also die Zeigedifferenzen am meisten ausgesprochen bei Verletzung des Hinterhaupt-, Scheitel- und Schläfelappens, am wenigsten bei Verletzungen der Stirnlappen. Bei Verletzungen einzelner Gegenden erfolgen die Ablenkungen immer in derselben Richtung. Es ist für diese charakteristisch, daß die konträr gerichteten vestibulären Reaktionsablenkungen entweder gar nicht auftreten oder verspätet und schwächer als die gleichzeitig gerichteten. Mit Ausnahme der Verletzungen des vorderen Teiles des Schläfelappens



treten die spontanen Ablenkungen in beiden Armen auf; ebenso treten die Reaktionsablenkungen in beiden Armen gleichmäßig auf (die Lähmungen selbstverständlich abgerechnet). Das ist ein Beweis dafür, daß die aus dem Großhirn kommenden tonushemmenden Fasern gerade so teilweise gekreuzt zu den Muskeln gelangen wie die Fasern, welche die von vestibulärem Reiz stammende Tonuserhöhung vermitteln (3).

Die tonushemmenden und tonuserhöhenden Fasern gehen zusammen zu den Muskeln. Es gehen beispielsweise zur Muskulatur der rechten Seite der vorwärts gestreckten Arme tonushemmende Fasern von der Rinde des rechten Hinterhauptlappens, tonuserhöhende Fasern vom rechten Vestibulum. Wenn das rechte Hemmungszentrum verletzt ist, so erlangt die erhöhende Wirkung der rechten Seite das Übergewicht; darum werden beide Arme nach rechts abgelenkt. Diese Ablenkung nach rechts wird gesteigert, wenn wir das rechte Zentrum für Tonuserhöhung auf dem Wege des rechten Vestibularis reizen; die Ablenkung wird verringert oder sie verschwindet auch, wenn wir das entgegengesetzte — das linke Zentrum für Tonuserhöhung auf dem Wege des linken Vestibularis reizen.

Die Verletzungen des vorderen Teiles des Schläfelappens geben uns Auskunft, an welcher Stelle des Großhirns die partielle Kreuzung der tonushemmenden und tonuserhöhenden Fasern stattfindet. Bei Verletzungen dieser Gegend können wir nur bei dem Arme derselben Seite eine spontane Ablenkung beobachten. Beispiels halber wird bei Verletzung des vorderen Teiles des rechten Schläfelappens nur der rechte Arm nach rechts und nach unten abgelenkt, wogegen der linke unbewegt bleibt. Selbst bei vestibulärem Reiz der rechten Seite zeigt nur der rechte Arm Reaktionsbewegung — insofern die spontane Ablenkung gesteigert wird; beim linken Arm fehlt die Reaktionsbewegung oder sie ist ganz gering. Andererseits reagiert bei linkem vestibulärem Reiz nur der linke Arm, der rechte nicht, wogegen der Reaktionsnystagmus beider Augen bei vestibulärem Reiz jeder Seite pünktlich und gleichmäßig auftritt. Daraus folgt, daß die partielle Kreuzung sowohl der tonushemmenden wie auch der tonuserhöhenden Fasern im vorderen Teil des Schläfenlappens liegt.

Die spontanen Ablenkungen bei Verletzung des vorderen Teiles des Schläfelappens können einen solchen Grad erreichen, daß sie Lähmungen ähnlich sind. Es sind diesbezüglich schon Irrtümer vorgekommen. C. Roemheld (9) beschrieb zwei Fälle von Schädelverletzung

mit Hemiplegie derselben Seite. Hier dürfte wahrscheinlich ein solcher Irrtum vorgekommen sein.

#### Zusammenfassung:

Die nach Schädelverletzungen auftretenden Zeigedifferenzen geben den überzeugenden Beweis, daß von der ganzen Fläche der Großhirnrinde tonushemmende Fasern zu den willkürlichen Muskeln gelangen. Die mangelhafte Funktion oder der Ausfall dieser hemmenden Fasern verursacht in der Funktion der Muskeln nachweisbare Änderungen. So kann man z. B. bei den vorwärts gestreckten Armen nachweisen, daß zu den Muskeln, welche die Bewegung der Arme nach rechts ausführen, Hemmungsfasern aus dem rechten Hinterhaupt-, Scheitel- und Schäfelappen gelangen. Die Muskeln der linken Seite der vorwärts gestreckten Arme erhalten die Hemmungsfasern vom linken Hinterhaupt-, Scheitel- und Schläfelappen. Die Muskeln, welche die Aufwärtsbewegung der vorwärts gestreckten Arme vermitteln, werden von dem oberen Teile des Stirnlappens und dem vorderen Teile des Scheitellappens, die Muskeln, welche die Abwärtsbewegung der vorwärts gestreckten Arme ausführen, vom vorderen Teile des Schläfenlappens und dem unteren Teile des Stirnlappens mit Hemmungsfasern versorgt. Bei Verletzungen der genannten Großhirnrindenteile wird die Funktion der von dort stammenden Hemmungsfasern geschwächt und so erlangt die Funktion der eben dahin führenden tonuserhöhenden Fasern das Übergewicht und die vorwärts gestreckten Arme werden in jener Richtung abgelenkt. Die Ablenkungen dieser Art können durch vestibulären Reiz der anderen Seite, der den Tonus der Muskeln der anderen Seite erhöht, ausgeglichen werden. Die Tonusdifferenz wird auch ausgeglichen — wahrscheinlich durch Übertragung — wenn der Untersuchte die Augen offen hält und die Ablenkung sieht. — Die tonushemmenden Fasern kreuzen sich partiell im vorderen Teile des Schläfenlappens.

\* \* \*

Nach Abschluß meiner Untersuchungen und gegenwärtiger Arbeit erschien eine Abhandlung von Dr. Tiburtius Szász und Dr. Baron Tiburtius Podmanitzky: Die Rolle des Stirnlappens bei Zustandekommen des Vorbeizeigerversuchs. Sie veröffentlichen sieben Fälle von Stirnverletzungen. Von diesen zeigten nur zwei Fälle spontanes Vorbeizeigen; die übrigen zeigten richtig. Auf der Seite der Verletzung konnten sie in keinem Falle kalorische Zeigereaktion hervorrufen; auf der anderen Seite gelangen diese Reaktionen immer. An der Verletzungsstelle, wo der Knochen fehlte, kühlten sie den Stirnlappen mit Äthylchlorid; in vier Fällen wurden beide vorwärts gestreckten Arme sofort nach der Verletzung entgegengesetzten Seite (kontralateral) abgelenkt.

Diese Ergebnisse in betreff des spontanen Vorbeizeigens und der Reaktionsablenkungen stimmen mit den von mir beobachteten Symptomen bei Stirnlappenverletzungen nicht überein. Sie zeigen eher die Symptome bei Verletzungen des vorderen Teiles des Schläfenlappens. Bei zweien ihrer Fälle war nach der Beschreibung tatsächlich auch das Schläfebein mitverletzt. Ich hatte keine Gelegenheit, die Zeigedifferenzen bei Abkühlung des Gehirns durch Äthylchlorid zu beobachten, da ich diesbezüglich keine Versuche machte. Die von Dr. Szász und Dr. Baron Podmanitzky unternommenen Versuche bestätigen aber meine Behauptung, daß die Zeigerversuche oder richtiger der Muskeltonus von der Hirnrinde beeinflusst werden.

Sie geben keine Erklärung der von ihnen beobachteten Erscheinungen; sie deuten nur auf gewisse Bahnenverbindungen. Eine Erklärung gibt nur meine Hypothese.

### Literatur.

1. G. Stiefler, Ergebnisse der Prüfung des Bärányschen Zeigerversuches bei Schußverletzungen des Schädels bzw. des Gehirns. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psych. 1915, Bd. 29, II, 5.
2. R. Goldmann, Das Hinterkopftrauma vom Standpunkt des Otologen und des Militärarztes. Archiv f. Ohren-, Nasen- u. Kehlkopfheilk. 1916, Bd. 98.
3. Udvarhelyi, Die Rolle des vestibulären Nervenreizes bei der Funktion der willkürlichen Muskeln. In ungarischer Sprache. „Orvosi Hetilap“ 1915.
4. Schönborn, Allgemeine Diagnostik der Nervenkrankheiten. Curschmanns Lehrbuch der Nervenkrankheiten. 1909.
5. Sherrington, Decerebrate rigidity. Journal of physiology 1898. Übernommen v. L. Edinger: Über das Kleinhirn und den Statotonus.
6. Horsley und Thiele. Ebenfalls aus Edingers Schrift übernommen.
7. L. Edinger, Über das Kleinhirn und den Statotonus. Sechste Jahres-

versammlung der Gesellschaft der deutschen Nervenärzte in Hamburg am 22. bis 29. IX. 1912.

8. Bárány, Funktionelle Prüfung des Vestibularapparates. Referat. Verhandlungen der deutschen otologischen Gesellschaft auf der 20. Versammlung in Frankfurt a M. 2. und 3. VI. 1911.

9. L. Roemheld, Über homolaterale Hemiplegien nach Kopfverletzungen. Münchn. med. Wochenschr. 1915, Feldärztliche Beilage Nr. 17.

10. Tiburtius Szász und Baron Tiburtius Podmanitzky, Die Rolle des Stirnlappens bei Zustandekommen des Vorbeizeigerversuches. Orvosi hetilap 1917, Nr. 41 (in ungarischer Sprache).

(Aus einer militärischen Beobachtungsstation für Nervenkranken.)

## **Grundlagen, Stellung und Symptomatologie der „Myotonen Dystrophie“ (früher „Atrophischen Myotonie“).**

Von

**Privatdozent Dr. Alfred Hauptmann,**  
Stabsarzt und leitendem Arzt.

(Mit 2 Abbildungen.)

1916 habe ich (1), gestützt auf eigene Beobachtung und unter kritischer Würdigung des gesamten vorliegenden Literaturmaterials zur Frage der „atrophischen Myotonie“ Stellung genommen und kam zu dem Resultat, daß wir diese Erkrankung in erster Linie von der Myotonie, dann aber auch von der Muskeldystrophie zu trennen und als eigene Krankheit unter den heredofamiliären Leiden aufzuführen hätten.

Seither ist eine auffallend große Zahl von Fällen mitgeteilt worden, an Hand welcher die gleichen Fragen berührt und gleiche Ergebnisse gezeitigt wurden. Es wäre verfehlt, hieraus etwa auf ein häufigeres Auftreten der Erkrankung zu schließen oder etwa Kriegsschädigungen einen Einfluß auf ihr Entstehen zuzubilligen; es erklärt sich das vielmehr ungezwungen daraus, daß das der Allgemeinheit der Ärzte relativ unbekannte Krankheitsbild früher leicht übersehen wurde, da seine Symptome durchaus nicht offen zutage liegen (was beispielsweise die regelmäßigen Fehldiagnosen aller meiner Fälle beweisen), während jetzt, während des Krieges, die Wahrscheinlichkeit der Begegnung dieser Patienten mit Fachärzten doch eine weit größere war. Wir haben hierdurch auch eine weit bessere Übersicht über die Häufigkeit der Erkrankung gewonnen, die in Zukunft wohl nicht mehr bestenfalls als bescheidenes, in Kleindruck gesetztes Anhängsel der Myotonie in den Lehrbüchern figurieren darf, sondern als fest umrissenes eigenes Krankheitsbild ihren Platz beanspruchen muß.

In meiner eingangs erwähnten Arbeit kam ich zu dem Ergebnis: Die atrophische Myotonie ist eine selbständige Erkrankung; sie ent-

wickelt sich nicht etwa aus einer reinen Myotonie durch Hinzutreten atrophischer Prozesse. — Sie beginnt im allgemeinen erst in den zwanziger Jahren. — Sie ist charakterisiert durch folgende Hauptsymptome: Beschränkung der aktiv-myotonen Symptome auf den Faustschluß; mechanische und elektrische Myo.R. finden sich auch in anderen (nicht allen) Muskeln; dystrophisch sind meist nur Gesicht, Kaumuskeln, Sternokleidomastoidei, Vorderarme (hauptsächlich Supinator longus), Peronei. Hinterstrangerscheinungen. Hodenatrophie, sexuelle Impotenz. Glatze. Katarakt. Reizerscheinungen seitens des vegetativen Nervensystems. — Innensekretorische Störungen spielen eine Rolle.

Die seither in der Literatur niedergelegten Erfahrungen haben diesen Symptomenkomplex als Krankheitsbild befestigt und runden ihn nach einigen Richtungen ab.

Hirschfeld (2) beschreibt einen 26jährigen Mann, der nur neuropathisch, nicht nach der Richtung einer muskulären Erkrankung familiär belastet ist und bei dem sich das typische Bild einer myotonen Dystrophie (nach einem Trauma) mit 23 Jahren entwickelt hat. Es fanden sich ausgeprägte Facies myopathica, dürftige Entwicklung der Temporalismuskeln und Masseteren, Parëse der Orbiculares oculi et oris, undeutliche Sprache, schlechte Entwicklung der Sternokleidomastoidei und der Unterarmmuskulatur, besonders der Strecker. Keine Reflexanomalien. Hoden intakt, aber Herabsetzung der Libido. Keine Glatze. Keine Katarakt. Starkes Schwitzen. Myotone Erscheinungen zeigten sich in hervorragender Weise an der Zunge und beim Faustschluß, außerdem aber auch im Orbicularis oculi et oris, in der Muskulatur des Zäpfchens, des weichen Gaumens und des einen Fußes.

H. weist besonders darauf hin, daß es ihm gelang, die myotonische Reaktion auch durch umschriebene Kältereize auszulösen und fordert zu Nachprüfungen auf, da er in diesem Symptom eine Überleitung zu den Störungen, welche bei Paramyotonia congenita (Eulenburg) und den myotonoiden Intentionskrämpfen (Bumke) beschrieben sind, vermutet. Ich glaube, daß die Möglichkeit, die myotonische Reaktion auch auf diese Weise auszulösen, keine besonderen Aussichten eröffnet, einmal, da bei Myotonie und myotoner Dystrophie der verschlimmernde Einfluß der Kälte bekannt ist, deren Wirkung sich lokal nicht anders als allgemein darstellen wird, und dann, weil schließlich der lokale Kältereiz nicht anders aufgefaßt zu werden braucht wie jeder andere, sei es der mechanische oder der elektrische Reiz, somit diese Wirkung eigentlich a priori in jedem Fall gegeben ist.

Wesentlich scheint mir aber zu sein, daß der an sich typische Fall gewisse Symptomie, wie die Katarakt, die Glatzenbildung, die Hodenatrophie (allerdings bestand Abnahme der Libido) noch vermissen ließ. H. weist mit Recht darauf hin, daß das Fehlen dieser Erscheinungen wohl dadurch zu erklären ist, daß wir es mit einem erst sehr kurze Zeit (2—3 Jahre) im Gange befindlichen Prozeß zu tun haben. Es wäre ja denkbar, daß die muskulär-trophischen Prozesse sich früher bemerkbar machen als die allgemein-trophischen, eine Feststellung, die deswegen schon von Interesse wäre, weil sie bei fortschreitender Erkenntnis des Krankheitsbildes auch schon in solchen Anfangsfällen, die noch nicht alle Symptome aufweisen, die exakte Diagnosenstellung ermöglichte. Ich komme später hierauf noch zurück.

In Anbetracht des Hineinspielens der Funktion innersekretorischer Drüsen sei auf eine Beobachtung bei dem H.schen Falle hingewiesen, nämlich auf das starke Schwitzen. Ich habe in meiner Arbeit sowohl auf Grund eigener Beobachtung, wie einiger Literaturangaben, die aber nicht von diesem Gesichtspunkt aus besprochen waren, analoge Erscheinungen am vegetativen Nervensystem hervorgehoben, nämlich die abnorm starke Speichel- und Tränensekretion. Die H.sche Mitteilung zeigt die Bedeutung dieser Beobachtung, die uns noch mehrfach beschäftigen wird.

Aus der Nägelschen Poliklinik berichtete Rohrer (3) über sieben Kranke, die er alle der myotonen Dystrophie zurechnet, obwohl er selbst zugibt, daß sich neben klassischen „einige ganz atypische“ Fälle finden. Ich kann mich seinen Ausführungen nicht durchweg anschließen: bei einer Krankheit, deren Bild noch durchaus nicht feststeht, deren Genese uns noch unbekannt ist und deren pathologisch-anatomische Grundlage (trotz einiger Muskeluntersuchungen) noch völlig fehlt, sollte man noch nicht durch Einbeziehen unklarer, wenn auch verwandt erscheinender Typen den bisher gewonnenen festen Grund wieder lockern. Wir müssen vielmehr bestrebt sein, möglichst alle Erweiterungen des eigentlichen Kerns auf das notwendigste Maß zu beschränken, da sonst das Krankheitsbild uns unter den Händen zerrinnt; wissen wir doch, um nur auf zwei Punkte hinzuweisen, daß myotone Erscheinungen symptomatisch bei einer ganzen Anzahl von Erkrankungen beobachtet werden und daß Störungen, wie die Katarakt, bei den meisten ins Gebiet der Tetanie gehörenden Symptomenkomplexen vorkommen.

Wir werden deshalb ganz besonders auf das gleichzeitige Vorkommen myotoner und dystrophischer Symptome zu achten haben

und bei Fehlen einer dieser Komponenten, auch wenn andere Veränderungen, die, wie z. B. Katarakt, Reflexanomalien, psychische Veränderungen, doch noch nicht ausschlaggebend für die Diagnose sind, vorliegen, den Fall noch nicht unserem Krankheitsbild unterordnen.

Aber auch bei Ausschaltung einiger der mitgeteilten Fälle bleibt genügend exakt untersuchtes Material, das geeignet ist, unsere Kenntnis der Erkrankung zu festigen. Es ist Nägeli und Fleischer, der alle Kataraktfälle auf das Vorliegen myotoner Dystrophie prüfen ließ, nicht genügend Dank zu wissen für diese Bereicherung unseres Forschungstoffes.

Es würde zu weit führen, im einzelnen auf die sieben Fälle hier einzugehen; ich will deshalb nur kurz auseinandersetzen, welche Fälle und aus welchen Gründen ich noch nicht als myotone Dystrophie ansprechen möchte und inwieweit die anderen Fälle das bisher bekannte Bild bestätigen und ergänzen.

Fall 7 zeigt wohl Katarakt und myotone Symptome an der Zunge und am Vorderarm-Handgebiet, eine Verteilung, die wir bei myotoner Dystrophie am häufigsten finden; es werden aber atrophische Prozesse ausdrücklich in Abrede gestellt. Und es ist bei dem jetzigen Stande unserer Kenntnis der Erkrankung auch wohl kaum angängig, die uncharakteristischen psychischen Störungen, welche die Patientin bietet, mit der „Sicherheit“, mit der R. es tut, auf den zugrunde liegenden Krankheitsprozeß zu beziehen; dazu wissen wir doch über die psychischen Veränderungen noch viel zu wenig und das bisher Bekannte gibt uns kein Recht, ein bestimmtes psychisches Bild als für die Erkrankung charakteristisch anzusprechen. Es scheint mir auch äußerst unwahrscheinlich, daß wir jemals dahin gelangen werden, da es sich wohl immer nur um den Ausdruck einer gewissen psychischen Minderwertigkeit, wie sie bei vielen heredo-familiären Erkrankungen gefunden wird, handeln dürfte.

Im Gegensatz hierzu fehlen bei Fall 5 alle myotonen Erscheinungen bei Vorhandensein sonst charakteristischer Symptome, wie Katarakt und Muskeldystrophien. R. rechnet diesen Fall trotzdem zur myotonen Dystrophie, von der Erwägung ausgehend, daß, in Konsequenz des verschieden hochgradigen Vorkommens myotoner und dystrophischer Prozesse an den einzelnen Kranken, die Möglichkeit des Vorhandenseins nur dystrophischer oder nur myotoner Symptome bei manchen Patienten gefordert werden müßte. Auch Curschmann hat früher schon derart argumentiert. Ich möchte mich diesen weitgehenden



Forderungen im Interesse der Befestigung des Krankheitsbildes noch nicht anschließen, da wir dann doch zu sehr in Konflikt mit rein dystrophischen Muskelprozessen kommen, bei deren regionärer Verteilung unter Umständen auch einmal unser Typus zum Ausdruck kommen könnte; ehe man so weitgehend von dem Vorkommen myotoner Symptome abstrahieren dürfte, müßten meiner Ansicht nach regelmäßige Augenuntersuchungen bei reinen Dystrophikern angestellt werden, um das Vorhandensein einer Katarakt in solchen Fällen auszuschließen. Bei der Auffassung der Katarakt als einer trophischen Störung bei vielleicht vorhandener mangelhafter Anlage der Linsensubstanz und in Anbetracht der engen Verwandtschaft aller hereditär degenerativer Erkrankungen scheint es mir zum mindesten nicht unwahrscheinlich, daß man auch hier gar nicht so selten Trübungen finden wird.

So charakteristisch Fall 6 nach dem Vorhandensein von Glatze, Hodenatrophie, Reflexanomalien und Muskeldystrophien mir auch zu sein scheint, ich möchte auch ihn noch nicht als sicher ansprechen, da die myotonen Erscheinungen, wenn sie überhaupt vorhanden waren (anamnestisch ist nur von „Steifigkeit“ die Rede), doch so gering ausgeprägt waren, daß sie bei der Untersuchung in der Poliklinik (zu einer Zeit, wo man noch nicht auf die Krankheit achtete) nicht festgestellt wurden.

Nach Ausschaltung dieser Fälle bleiben somit die ersten vier (die positive W.-Reaktion im Blut bei Fall 2 sehe ich bei Fehlen anderer syphilogener zentralnervöser Symptome als zufälligen Nebebefund an) für unsere Betrachtung übrig: ich finde im großen ganzen das Bild bestätigt, wie ich es in meiner Arbeit gezeichnet habe. Das Typische der Verteilung der Muskeldystrophien betrifft Gesicht (Facies myopathica), Temporales und Masseteren, Sternokleidomastoidei, Vorderarm, Hand und Peronei. Ich vermissе hierbei das Hervorheben einer besonderen Atrophie des *Musc. supinator longus*, was früher schon aufgefallen war und was ich besonders ausgeprägt auch in meinen Fällen fand; es scheint mir das ein so charakteristisches Symptom, daß ich hierauf schon an dieser Stelle hinweisen möchte. Sehr wahrscheinlich würde man es in allen Fällen nachweisen, wenn genügend darauf geachtet würde.

Zu dieser charakteristischen Verteilung der Muskeldystrophien trat dann in weitergehenden Fällen noch ein Befallensein der Nacken-, Schulter- und Brustmuskeln.

Die Sprache war verwaschen, undeutlich, näselnd.

Katarakt war in allen Fällen vorhanden.

Stirnplattenbildung ist nicht erwähnt (im Fall 1 „Alopecie“); es sind allerdings unter den vier Fällen zwei Frauen.

Bei den beiden männlichen Patienten lag Hodenatrophie vor.

In allen Fällen fanden sich fehlende Patellar- und Achillesreflexe.

Aktiv-myotone Symptome beschränkten sich wiederum auf den Faustschluß. Mechanisch-myotone und elektrisch-myotone Symptome waren auch an anderen Muskeln nachweisbar.

Ein charakteristisches psychisches Bild kann nicht entworfen werden; die Stimmung wird teils als fröhlich-gutmütig, teils als apathisch, weinerlich geschildert. Intellektuell erwies sich ein Fall als normal, ein zweiter und dritter beschränkt bzw. stupid.

Veränderungen der Blutzusammensetzung, die einen Schluß auf innersekretorische Störungen erlaubten, fanden sich in den zwei darauf untersuchten Fällen nicht; in einem war eine Polyglobulie unbekannten Ursprungs nachweisbar, die Lymphozytenwerte verhielten sich aber, worauf besonders hingewiesen wird, normal. Auch sonstige Befunde, die einen Schluß auf innersekretorische Anomalien gestatteten, wurden nicht erhoben; so fanden sich speziell keine tetanischen Symptome. In drei Fällen war aber eine Struma nachweisbar. Über die von mir seinerzeit hervorgehobenen Erscheinungen seitens des vegetativen Systems, wie abnorm starke Tränen- und Speichelsekretion, ist nichts erwähnt; sehr wahrscheinlich sind die Patienten aber hierüber auch nicht speziell gefragt oder ist seitens der Untersucher besonders hierauf geachtet worden.

Der Beginn der Krankheit fällt, entsprechend den bisherigen Erfahrungen, zwischen das 27. und 33. Jahr, wobei (soweit sich das überhaupt einwandfrei feststellen läßt) der dystrophische Prozeß dem myotonen in drei Fällen vorausging, in einem folgte. Ich möchte aber mit Rücksicht auf die Unsicherheit anamnestischer Angaben auf diese Feststellung keinen Wert legen, zumal die zeitlichen Intervalle recht gering waren.

Wichtiger scheint mir, in Anbetracht meiner obigen Ausführungen bei dem Hirschfeldschen Fall, die Beobachtung zu sein, daß die Augenstörungen im allgemeinen (nur bei einem Falle folgten sie den dystrophischen Symptomen erst nach vier Jahren) gleichzeitig mit den myotonen bzw. dystrophischen Prozessen auftraten.

In einem Falle wurden exzidierte Muskelstückchen von Prof. Heidenhain anatomisch untersucht. Es ergab sich eine starke Kernvermehrung im Zwischengewebe und in den Muskelfasern, wobei das Auffallendste war, daß die Kerne nicht, wie normal, unter dem Sarkolemm lagen, sondern innerhalb der Faser selbst, wo man sie teilweise in langen Ketten von 6—10 Stück hintereinander antraf. Neben einzelnen hypertrophischen fanden sich atrophische Fasern. Während im allgemeinen die Fibrillen sehr gut erhalten waren, auch die Querstreifung gut erkennen ließen, fanden sich an einigen Stellen Verklumpungen der Fibrillen zu einer Masse, die keine Details mehr erkennen ließ, und in dieser eine gewaltige Anhäufung von Kernen. R. erblickt in der zentralen Lagerung der Kerne, die in dieser Regelmäßigkeit sich nicht bei reiner Myotonie findet, ein Verbleiben der Muskelfasern auf embryonalem Zustande, da nach Heidenhains Erklärung dort diese Lagerung der Kerne das Normale sei.

Was das familiäre Vorkommen der Erkrankung angeht, so war sehr interessant, daß in einem Fall eine Schwester, in einem anderen die Geschwister des Vaters, sowie der Großvater väterlicherseits und dessen Geschwister an der gleichen Krankheit gelitten haben sollen. Und weiterhin ist wichtig, daß in einem dritten Falle die Mutter der Patientin auch an „Star“ erkrankt war. Wie ich in meiner Arbeit betonte, ist gerade das Vorkommen von Katarakt auch bei anderen Familiengliedern wesentlich für die Abtrennung der Erkrankung von der Myotonie, da es die trophische Komponente des Prozesses in den Vordergrund rückt.

Also unter vier Fällen wieder dreimal ein familiäres Auftreten! Ich kann Rohrer nicht beipflichten, wenn er auf Grund einer Zusammenstellung aller Literaturfälle (bei welcher eben auch unsichere Fälle figurieren, wie z. B. die von mir oben ausgeschalteten), wobei er 23 familiären 39 nichtfamiliäre gegenüberstellt, gerade in dem nicht sicher familiären Auftreten der myotonen Dystrophie ein Unterscheidungsmerkmal der echten Myotonie gegenüber erblickt. Ich bin sicher, daß man bei Eliminierung aller unsicheren Fälle, und vor allen Dingen, wenn man eben auch das Vorkommen von Katarakt (vielleicht auch noch anderer trophischer Störungen) in der Familie berücksichtigt, einen weit höheren Prozentsatz an familiärem Auftreten finden würde. Die Schwierigkeiten einer wirklich exakten Familienforschung sind ja, wie ich in meiner ersten Arbeit zeigen konnte, so groß, daß ich es für verfrüht halte, ein familiäres Auftreten der Erkrankung abzulehnen,

ehe nicht in jedem verwerteten Fall auch wirklich wenigstens ein Teil der nächsten Familienglieder ärztlich, besonders auch augenärztlich, auf das Vorhandensein irgendwelcher verdächtiger Symptome untersucht ist.

Wenn ich unter den in meiner ersten Arbeit zusammengestellten Patienten, bei welchen diese strenge Forderung noch nicht erfüllt war, unter 17 Fällen schon neunmal familiäres Auftreten fand, und wenn Rohrer bei Anlegung eines etwas weiteren Maßstabes auch schon in der Hälfte der Fälle zu dem gleichen Ergebnis kam, so ist meines Erachtens der Schluß, daß das familiäre Auftreten bei der myotonen Dystrophie wohl das gesetzmäßige sein wird, nicht ein voreiliger.

Über einen recht charakteristischen Fall berichteten vor kurzem Baake und Voß (4). Der 32jährige Mann bot Facies myopathica, Sprachstörung, Dystrophie der Sternocleidomastoidei, der Vorderarmmuskulatur, insbesondere des Supinator longus und der Dorsalmuskulatur der Unterschenkel. Die aktiv-myotonen Symptome zeigten sich in der Hauptsache nur beim Faustschluß (in geringem Grade auch beim Kieferschluß); elektrische und mechanische myotone Reaktion war auch noch in anderen Muskeln nachweisbar. Achillesreflexe sehr schwach bis fehlend, Patellarreflexe schwach. Stirnglatze. Chvostek'sches Zeichen angedeutet. (Keine Impotenz.) Auf psychischem Gebiet Stumpfheit, Gedächtnisschwäche, ethischer Defekt.

Mit diesem Symptomenkomplex reiht sich der Fall durchaus unserem Typus an. Die normale Beschaffenheit der Hoden darf uns hieran nicht irre machen, da wir auch an anderen im übrigen charakteristischen Fällen das Fehlen des einen oder anderen Symptoms, welches im Prinzip dem Krankheitsbild eigentümlich ist, sahen.

Auffallender wäre schon das einseitige Vorhandensein des Babinskischen und Oppenheimschen Zeichens; da dieses aber, wie ausdrücklich angegeben wird, nur vorübergehend ausgelöst werden konnte, möchte ich es doch noch nicht als Ausdruck eines zentralnervösen Leidens ansprechen. Der Stöckersche (5) Fall, auf welchen als Parallele hingewiesen wird, charakterisiert sich doch nach mancher Richtung als nicht zur myotonen Dystrophie gehörig: die dauernde Muskelrigidität und der bei intendierten Bewegungen auftretende Wackeltremor haben schon S. veranlaßt, an eine der Wilsonschen oder Parkinsonschen Krankheit nahestehende, auf einer Stammganglienerkrankung beruhende Affektion zu denken. Zu dem bis jetzt bekannten Symptomenkomplex der myotonen

Dystrophie scheinen jedenfalls spastische Erscheinungen nicht zu gehören.

Noch auf eine andere Feststellung, die B. und V. machten, muß eingegangen werden: sie schreiben, daß sie neben elektrisch-myotonen Symptomen auch noch Entartungsreaktion an einzelnen Muskeln gefunden hätten. Eine eigentliche Ea.R. gehört nach den bisherigen Erfahrungen nicht zum Bilde der myotonen Dystrophie. Ich wies in meiner ersten Arbeit schon darauf hin, daß früher bisweilen eine Verwechslung myotoner und Entartungs-Reaktion vorkam, daß später aber die Frage dahin entschieden wurde, es könne sich wohl um Abweichungen der Myo-R. in den atrophischen Muskeln handeln, die aber prinzipiell nichts mit Ea.R. zu tun hätten. Eine Verwechslung lag insofern nahe, als man tatsächlich bisweilen träge, ja wurmförmige Zuckungen bei direkter galvanischer Reizung beobachtete. Daß es sich dabei aber doch nicht um eigentliche Ea.R. handelt, geht unter anderm daraus hervor, daß die Zuckungsträgheit nur bei Schließungsreizung in die Erscheinung trat, wogegen die Anodenöffnungszuckungen durchaus prompt verliefen; ferner daraus, daß bei mehrfacher Wiederholung der Reizung auch die Schließungszuckungen ihren trägen Charakter verloren. Die Trägheit des Zuckungsanstieges ist übrigens nicht nur bei galvanischer, sondern auch bei faradischer direkter Reizung zu konstatieren, und die Erregbarkeit des atrophischen Muskels vom Nerven aus für den faradischen Strom ist erhalten.

Aus den Angaben der Autoren B. und V. gelegentlich ihrer elektrischen Untersuchungen geht nicht hervor, ob sie ihr Augenmerk speziell darauf gerichtet haben, durch derartige Kontrolluntersuchungen diese Frage sicher zu entscheiden. Da sie schreiben, meine Arbeit erst nach Entlassung des Patienten zu lesen bekommen zu haben, glaube ich, das nicht annehmen zu dürfen. Da im atrophischen Tibialis anticus, dem einzigen Muskel, in dem sie von „träger Zuckung“ sprechen, bei höheren Stromstärken Myo-R. nachweisbar war, möchte ich es einstweilen noch dahingestellt sein lassen, ob wir es wirklich mit echter Ea.R. zu tun hatten.

An eine neuritische Ätiologie, welche die Verfasser auch in Erwägung ziehen, speziell an ein ins Gebiet der neuralen Form der Muskelatrophie fallenden Prozeß möchte ich nicht denken, da die Verteilung der Atrophien doch zu sehr differiert. Wenn auch an den Beinen bei dieser Erkrankung die langen Strecker zuerst atrophieren, so sind doch meist auch die kleinen Fußmuskeln befallen, und vor allen

Dingen sind an den oberen Extremitäten auch gerade die kleinen Handmuskeln der zuerst betroffene Teil. Die „mäßige Druckschmerzhaftigkeit der Nervenstämme und der Waden“ genügt, wenn man das Vorliegen echter Ea.R. nach meinen obigen Ausführungen noch als ungewiß hinstellt, meines Erachtens dann nicht, um das Vorliegen eines neuritischen Prozesses wahrscheinlich zu machen.

Anhaltspunkte für eine Affektion innersekretorischer Drüsen lagen nicht vor, allerdings fehlen speziell hierauf gerichtete Untersuchungen. Die Schilddrüse war jedenfalls normal und aus der Andeutung des Chvostekschen Zeichens allein dürfen noch keine weitgehenden Schlüsse gezogen werden.

Der Beginn der Erscheinungen im Alter von 22 Jahren entspricht dem bisher bekannten Typus.

Der Anamnese nach scheint es so, als ob die dystrophischen Muskelprozesse den eigentlichen myotonen um viele (neun?) Jahre vorausgegangen wären. Sicher bewiesen ist das aber keineswegs, da sehr wohl elektrische und mechanische myotone Symptome auch damals schon vorhanden sein konnten. Wir sehen jedenfalls aus Fällen, bei welchen die atrophischen Vorgänge noch jüngeren Datums waren, daß der myotone Prozeß vorhanden sein und viele Muskeln ergriffen haben kann, ohne daß er subjektiv schon in erheblicherem Grade bemerkbar wurde.

Die hereditäre Belastung ist, wenn sie auch nicht das Vorhandensein der gleichen Erkrankung zeigt (auf Katarakt sollte noch gefahndet werden), insofern sehr bemerkenswert, als drei Geschwister an eigenartigen nervösen Störungen litten: ein Bruder ist Idiot, ein zweiter starb an fortschreitender Lähmung der Beine mit Klumpfußbildung und Beteiligung der Sphinkteren, eine Schwester leidet an merkwürdigen Schlafzuständen und ist geistig und körperlich minderwertig. Eine solche Häufung schwerer nervöser Zustände bei den nächsten Familienangehörigen läßt uns meines Erachtens auch in diesem Falle einen Beweis für die heredo-familiäre Auffassung der Erkrankung erblicken.

Auch hier konnte eine histologische Muskeluntersuchung (durch Mönckeberg) vorgenommen werden: es fanden sich rein atrophische Prozesse (ohne degenerative Vorgänge) mit starken Kaliberdifferenzen, Kernvermehrung und teilweisem Verlust der Querstreifung.

Schließlich haben in der allerjüngsten Zeit im medizinisch-naturwissenschaftlichen Verein zu Tübingen Fleischer, Nägeli und Hei-

denhain (6) über insgesamt 38 Fälle berichtet. Das Krankheitsbild als solches hat keine Erweiterung, aber sicher eine weitgehende Festigung erfahren, da der oben als charakteristisch angegebene Symptomenkomplex sich im Grunde immer wieder fand. Ich kann es mir daher ersparen, im Einzelnen auf die Verteilung der Muskeldystrophien, der sonstigen trophischen Störungen und der myotonen Veränderungen einzugehen. Einige Punkte machen aber doch eine Diskussion notwendig: zunächst die von Nägeli beschriebenen psychischen Störungen. Ich muß hier seine Worte zitieren, um zu zeigen, wie recht ich hatte, wenn ich oben gelegentlich der Besprechung der Rohrserschen Arbeit davor warnte, psychische Veränderungen neben ungenügenden anderen Symptomen mit für die Diagnose zu verwenden. N. schreibt: „Vorwiegend trifft man hier mürrisches, verdrossenes, unwirsches Benehmen, eine große Unleidigkeit und Wehleidigkeit, eine oft hochgradige Apathie, ein Verweigern der notwendigen Untersuchungen. Dem gegenüber gibt es aber auch Erkrankungen mit Gutmütigkeit und Indolenz. Daneben zeigt sich eine starke Abnahme der Intelligenz und der geistigen Regsamkeit.“ Aus so uncharakteristischen psychischen Symptomen (und ich kann das auf Grund meiner eigenen Erfahrungen nur bestätigen), die sich zum Teil gerade widersprechen können, wird man unmöglich mehr schließen können, als daß eben die psychische Sphäre bei der Erkrankung mit affiziert ist oder wenigstens sein kann. Diese Veränderungen stellen aber viel zu geringe Abweichungen von der Norm vor, als daß man in ihnen einstweilen ein diagnostisches Hilfsmittel erblicken könnte.

Es muß in diesem Zusammenhange weiter darauf hingewiesen werden, daß das Äußere der Patienten durch die charakteristische *Facies myopathica* eine mangelhafte Intelligenz vortäuschen kann, wie ja auch Nägeli schreibt, daß die Abnahme der Intelligenz und der geistigen Regsamkeit „sofort schon aus den schlaffen Gesichtszügen und aus der vollkommen fehlenden Mimik“ ersichtlich wäre. „Mitunter sitzen alle vier Geschwister der vorgeführten Gruppe mit offenem Munde, mit herabhängenden Augenlidern ohne jedes Mienenspiel lange Zeit völlig stumpfsinnig da.“

Neu ist der Hinweis auf auch das Skelett ergreifende trophische Störungen. Die niedrigen Gewichtszahlen der Patienten werden mit einer Abnahme des Kalkgehaltes der Knochen in Beziehung gebracht, wie sich in einem Teil der Fälle auch hochgradige Knochendeformierungen in Form von Kyphosen, Skoliosen und Lendenlordosen fanden.

Blutveränderungen wurden wohl in einigen Fällen konstatiert, ohne daß sich aber einstweilen ein charakteristisches Blutbild ergeben hätte. Anämie, Polyglobulie, Eosinophilie, Leukozytose (nie Lymphozytose) zeigte sich. Die Blutgerinnungszeit war normal.

Eine bemerkenswerte Bestätigung meines Hinweises auf Störungen der Speichel- und Tränensekretion erblicke ich in den gleichlautenden Angaben Fleischers, der diese Erscheinungen häufig beobachtete. Abweichend von ihm aber, der als Ursache Lagophthalmus und Offenstehen des Mundes anschuldigt, möchte ich meine schon früher geäußerte Ansicht auch heute aufrecht erhalten, nicht in diesen mechanischen Momenten, sondern in Anomalien im autonomen System die Veranlassung erblicken. Denn ich beobachtete diese Sekretionsstörungen auch bei Intaktheit der Lidschließer, ohne Lagophthalmus, und sehe in ihnen nur ein Analogon zu der abnorm starken Schweißsekretion, die sich, wie aus dem Hirschfeldschen Falle hervorgeht, und wie zu zeigen sein wird, auch bei atrophischer Myotonie findet.

Wenn Nägeli mit der Verwertung der bei vielen Fällen gefundenen Struma oder auch des vollkommenen Fehlens einer palpablen Schilddrüse mit Rücksicht auf lokale Verhältnisse vorsichtig verfährt, so ist dem nur zuzustimmen, wie ich überhaupt in der Kritik der bisher für die Annahme einer innersekretorischen Störung vorliegenden Beweise einen etwas weniger weitgehenden Standpunkt einnehmen möchte.

Es geht aus meiner ersten Arbeit schon hervor, daß ich diesen Vorgängen einen weitgehenden Einfluß zubillige, nicht bloß auf Grund der bisher bekannten trophischen Störungen, wie der Katarakt, der Hodenatrophie, der Glatzenbildung, der allgemeinen Stoffwechselstörung, sondern auch auf Grund von Blutveränderungen und Störungen der Speichel- und Tränensekretion, auf die ich speziell hinwies. Immerhin verfügen wir aber doch noch nicht über ein genügend große Zahl wirklich exakt und ausgiebig durchuntersuchter Fälle (gerade auch in bezug auf die morphologische Blutzusammensetzung, die Blutgerinnung, die Reaktion auf Adrenalin, Atropin, Pilocarpin usw.), um mit der Sicherheit, mit der Nägeli es tut, die „pluriglanduläre innersekretorische Erkrankung“ als den Kern der atrophischen Myotonie anzusehen. Er geht so weit, nicht nur Fälle, bei welchen ausschließlich dystrophische Symptome vorhanden waren, myotone aber gänzlich fehlten, zu der Erkrankung zu rechnen (einen Standpunkt, den ich oben bei der Kritik der Rohrschen Arbeit schon als einstweilen noch zu wenig gesichert bezeichnet habe), sondern die Erkrankung auch



von den Muskeldystrophien grundsätzlich zu trennen. Wie sie von der Myotonie nur das eine Symptom der myotonen Muskelreaktion habe, im übrigen ihr aber nicht wesensverwandt sei, so habe sie mit den Muskeldystrophien nur die Verteilung der dystrophischen Partien gemeinsam.

Als Arbeitshypothese ist diese Auffassung durchaus zu begrüßen; sie liegt dem Internen natürlich näher als dem Neurologen und sie entspricht auch der modernen Forschungsrichtung. Für die nosologische Fundierung der Erkrankung erscheint sie mir einstweilen zu umstürzlerisch und noch zu wenig beweisbar.

Ich wies oben schon darauf hin, daß erst bei reiner Muskeldystrophie ebenso regelmäßige Untersuchungen auf das Vorliegen von Katarakt oder anderer trophischer Störungen angestellt werden müßten, ehe man behaupten darf, daß nur bei der „atrophischen Myotonie“ die muskel-dystrophischen Prozesse eines unter vielen Symptomen einer Erkrankung der innersekretorischen Drüsen sind. Vielleicht käme man bei positivem Ausfall der Untersuchungen dann überhaupt dahin, in den Muskelveränderungen sekundäre Prozesse zu erblicken. Man müßte weiterhin bei Thomsenscher Myotonie die gleichen Untersuchungen anstellen (wobei wir uns erinnern wollen, daß Erb schon vor vielen Jahren, als man von innersekretorischen Problemen noch nichts wußte, die Thomsensche Krankheit als eine Art Tropho-neurose des Muskels auffaßte, deren Ausgangspunkt in zentralen trophischen Apparaten zu suchen sei) und müßte auch andere heredo-familiäre Erkrankungen in ähnlicher Richtung durchforschen. So sind z. B. bei der Friedreichschen Ataxie genügend Symptome beschrieben, die in dieser Richtung verwertbar wären, wie Salivation, Katarakt, vasomotorische Störungen, Kombination mit muskelatrophischen Prozessen, wie überhaupt von modernen Neurologen, insbesondere Jendrassik, hervorgehoben wird, daß die hereditären Nervenkrankheiten keine scharf abgeschlossenen Krankheitsbilder darstellen, sondern ineinander übergehende Symptomenkomplexe besitzen.

Jedenfalls sehe ich einstweilen noch keine Veranlassung, die myotonen und dystrophischen Erscheinungen des Krankheitsbildes nur als den anderen trophischen Störungen ebenbürtige Symptome zu betrachten, und, wenn ich es übertreiben soll, eine atrophische Myotonie zu diagnostizieren, wenn nur eine Katarakt, eine Glatze, Hodenatrophie und gewisse Blutveränderungen vorhanden wären. Es sei denn, daß

man durch weitere Untersuchungen in der oben von mir bezeichneten Richtung dahin käme, alle diese heredo-familiären Leiden nur als durch eine pluriglanduläre innersekretorische Erkrankung verursacht aufzufassen, was dann eine vollkommen neue, andersartige Einteilung der ganzen Gruppe zur Folge haben müßte.

Wie kompliziert übrigens derartige Fragestellungen sind, dafür mag als Beleg dienen, daß selbst die Katarakt, je nach ihrer Bildung, als Ausdruck einer speziellen Drüsenstörung angesehen wird. So widerspricht Fleischer auf Grund des Aussehens der Katarakt der Curschmannschen Auffassung, wonach sie der Ausdruck einer latenten Tetanie auf dem Boden einer krankhaften Affektion der Parathyreoidea sei, da es sich bei Tetanie um einen großen harten Kern und perinuklearen Beginn handele, während bei der atrophischen Myotonie die weiche Katarakt mit sternförmigem Beginn in der hinteren Kortikalis charakteristisch sei.

Als Form der Katarakt wird als typisch bezeichnet: Beginn in Sternform in der hinteren und vorderen Kortikalis, mit Ablagerung feiner punktförmiger Trübungen in der Linsensubstanz und Vakuolenbildung, rasche Reifung zu einer weichen Katarakt mit kleinem Kern; meistens Doppelseitigkeit. Frauen erkranken an der Katarakt in der Mehrzahl vom 25. bis 35., Männer vom 35. bis 45. Jahr.

Das wichtigste Ergebnis ihrer Feststellungen scheint mir der Nachweis des ausgesprochen familiären Auftretens der Erkrankung zu sein. Der Keim wird latent Generationen hindurch (bis zu fünf Generationen) vererbt, um schließlich in einer Generation zur myotonen Dystrophie zu führen. Nicht selten fand sich in der der myotonen Dystrophie vorhergehenden Generation einfache präsenile Katarakt bei dem die Vererbung übermittelnden Elter oder auch bei Geschwistern desselben, zuweilen als senile Katarakt in noch höheren Generationen, „so daß die Katarakt als ein Zeichen der in der Generationsreihe fortschreitenden Krankheit aufzufassen ist, die schließlich zur myotonen Dystrophie führt.“

Die Familienuntersuchungen haben außerdem andere Degenerationszeichen in den Familien nachweisen lassen: starke Kindersterblichkeit, kinderlose Ehen, häufiges Ledigbleiben, moralische Degeneration; das führe in vielen Fällen zum Auslöschen der Familie und damit auch zum Verschwinden der Krankheit.

Heidenhain hat unter vier Fällen dreimal einen eigenartigen, bisher nicht beobachteten Befund an der Muskulatur gemacht. Unter-

sucht wurden vorzugsweise der Supinator longus und Pectoralis. Es zeigte sich an sehr vielen der Muskelfasern eine unter dem Sarkolemm gelegene Schicht zirkulärer, quergestreifter Fibrillen, welche demnach die normalen Längsfibrillen der Faser scheiden- oder bindenartig umfaßte. Ein solcher Befund war bisher in der normalen und pathologischen Anatomie der Muskelfaser unbekannt. H. fand aber das gleiche Verhalten dann auch bei einem Fall von Myotonia congenita und auch bei den normalen Augenmuskeln des Hundes. Die histologische Bedeutung des Befundes ist noch ungeklärt. Es fragt sich nämlich, ob man eine gleichzeitige oder alternierende Innervation der Ring- und Längsfibrillen annehmen will. Im ersten Falle würde sich zwischen den beiden Fibrillensystemen ein hoher Flächendruck entwickeln, welcher eine Versteifung der Faser zur Folge haben müßte, worin man also eine Erklärung für das mechanische Entstehen des myotonen Geschehens erblicken könnte; im zweiten Falle würde eine Kontraktion der Ringfibrillen die Expansion der kontrahierten Längsfibrillen unterstützen, was einem Versuch der Natur gleichkäme, das physiologisch krankhafte Geschehen, den myotonen Spannungszustand, zu überwinden.

Die große Zahl von 38 Fällen (selbst wenn der eine oder andere bei Anlegung des von mir angegebenen Maßstabes eliminiert werden müßte) beweist, daß die Krankheit nicht so selten ist, wie aus der spärlichen Menge früherer Publikationen geschlossen werden müßte. Wie der Hergang an der Tübinger Klinik zeigt, werden in Zukunft wohl die Augenärzte die Pflicht haben, bei verdächtigen Fällen den Neurologen zu Rate zu ziehen.

(Der Vollständigkeit halber, und um nach mir kommenden Autoren Arbeit zu ersparen, erwähne ich, daß die Arbeiten von Albrecht (7), Hübner (8) und Lewandowsky (9), die neuerdings zum Teil in unser Gebiet fallende Fragen behandeln, nichts in dieser Hinsicht Verwertbares enthalten.)

Das steigende Interesse an der Erkrankung rechtfertigt die neuerliche Mitteilung zweier Fälle:

Fall 1. H., 28 jähriger Metzger. Beide Eltern an Schwindsucht gestorben, desgleichen ein Bruder. Ein Bruder gesund. Eine Schwester des Pat., die 38 Jahre alt ist, soll seit Jahren an einer Muskelschwäche beider Beine leiden; myotone Störungen sollen bei ihr nicht vorliegen.

Als Kind gesund. Keine neuropathischen Stigmata. In der Schule schlecht gelernt.

Schon während der Schulzeit (ca. mit 10 Jahren) will er von seinen Lehrern und seinen Eltern auf seine undeutliche Sprache aufmerksam gemacht worden sein. Etwa seit dieser Zeit machten sich auch bei ihm Störungen geltend, die dadurch charakterisiert waren, daß er einen fest erfaßten Gegenstand nicht rasch wieder loslassen konnte. Ebenso zeigten sich Schwierigkeiten beim Gehen: nach dem Aufstehen hatte er bei den ersten Schritten einen gewissen Muskelwiderstand zu überwinden, der später schwand. Außerdem hatte er über eine ziemlich erhebliche Schwäche der Arme und Beine zu klagen. Kälte oder bestimmte Tageszeiten hatten keinen Einfluß auf die Störungen.

Er wurde trotz dieser Beschwerden Metzger, konnte allerdings keine schwerere Arbeit leisten.

1912 (mit 23 Jahren) trat eine Zunahme der Schwäche der Arme und Beine ein, besonders des linken Armes, den er kaum bewegen konnte. Etwa im Laufe eines halben Jahres besserten sich die Erscheinungen wieder. Schmerzen waren dabei nicht vorhanden.

Gleichzeitig stellte sich starker Haarausfall ein.

In den letzten Jahren merkt er ein abnorm starkes Tränen, das sich vollkommen unabhängig von Witterungseinflüssen einstellt, ebenso einen starken Speichelfluß, welcher seine an sich schon undeutliche Sprache noch verschlechterte; er klagt ferner darüber, daß er sehr leicht in Schweiß gerate.

Geschlechtliche Bedürfnisse stellt er vollständig in Abrede; er hat auch noch nie geschlechtlichen Verkehr gehabt. Nie Pollutionen, sehr selten Erektionen.

Grund zur Lazarettbeobachtung gab sein Versagen bei der militärischen Ausbildung.

#### Befund.

Schmächtig gebauter Mann in äußerst dürftigem Ernährungszustande. Zusammengewachsene Augenbrauen. Im Verhältnis zum Alter auffallend spärliche Behaarung des Gesichts. Ausgesprochene Stirnglatze.

Schilddrüse nur als kleine Anschwellung auf der linken Seite tastbar.

Lungen: normal.

Herz: Dämpfung nach links etwas verbreitert. Töne rein.

Leib: Magen zeigt normale Sekretion.

Ständig vermehrte Speichelsekretion, die ihn, besonders beim Sprechen, zu häufigem Schlucken nötigt.

Häufig wurde ein von äußeren Reizen unabhängiges Tränen beobachtet.

Hoden stellen ein weiches, mirabellengroßes Gebilde vor.

Urin: Spuren Alb. Mikroskopisch normal. (Wahrscheinlich orthostatisch bedingt.)

Stuhl: normal.

Nervensystem:

Pupillen gleichweit, mittelweit, rund, reagieren auf Licht und Konvergenz.

Keine Störungen der Augenbewegungen.

Untersuchung in der Augenklinik (Prof. von Szily) ergab etwas gelbliche Färbung der Papillen, die aber noch nicht sicher als pathologisch anzusprechen sei. Linsen vollkommen frei.

Die Sprache hat etwas Verwachsenes, Nasales, Undeutliches an sich.

Keine motorischen Störungen der Zunge.

Gaumensegel funktioniert gut.

Linker Patellarreflex vorhanden, rechter nicht immer auslösbar, und dann sehr schwach.

Beide Achillesreflexe fehlen.

Reflexe der oberen Extremitäten fehlen.

Bauchdecken- und Plantarreflexe normal, Kremasterreflexe außerordentlich schwach.

Keine sensiblen Störungen.

Muskulatur:

Starres Gesicht, das selbst beim Sprechen und bei Ausdrucksbewegungen etwas Maskenartiges behält. Alle mimischen Muskeln können zwar in Funktion gesetzt werden, zeigen aber eine große Schwäche; ganz besonders kraftlos ist der Lidschluß.

Eingesunkene Temporalisgegend beiderseits.

Die Sternocleidomastoidei sind atrophisch.

Die Pectoralis-Muskulatur ist beiderseits so atrophisch, daß die Rippen abnorm stark zutage treten.

Rechter Arm: Atrophie der Streckmuskulatur des Vorderarms. Ganz besonders auffallend ist das fast völlige Fehlen des Supinator longus, der zu einem bleistiftdünnen, ganz schlaffen Strängchen reduziert ist. Geringe Schwäche der Beuger am Oberarm. Lange Beuger und namentlich Strecker am Vorderarm (besonders in Anbetracht der Rechtshändigkeit des Pat.) auffallend schwach.

Linker Arm: Außerordentlich starke Atrophie des Supra- und Infraspinatus. Auch der linke Supinator longus atrophisch, wenn auch nicht so erheblich, wie rechts.

Funktionsausfälle etwa wie rechts, nur kommt noch der Fortfall der Funktion des Supra- und Infraspinatus hinzu.

Beine: Keine deutliche Atrophie sichtbar, aber erhebliche Schwäche der Streckmuskulatur am Unterschenkel.

Myotone Störungen:

1. Aktiv-myotone Störungen machen sich nur beim kräftigen Faustschluß bemerkbar. Subjektiv wird auch beim Beginn des Gehens ein Hemmnis empfunden.

2. Mechanisch-myotone Reaktion ist in allen Muskeln nachweisbar, am deutlichsten in der Zunge, wo tiefe Dellenbildung eintritt. In den am stärksten von aktiv-myotonen Störungen betroffenen Muskeln (Hand, Vorderarm) ist sie nicht stärker, als an anderen Stellen, und in den

atrophischen Partien des linken Schultergürtels am allerwenigsten vorhanden.

### 3. Elektrische Myo-R.

#### Faradisch:

a) Nerv, quantitativ keine wesentlichen Abweichungen; qualitativ Myo.-R. an der Vorderarmmuskulatur.

b) Muskel, quantitativ normal, in der Streckmuskulatur an den Unterschenkeln herabgesetzt; qualitativ Myo-R. hauptsächlich in der Muskulatur der Oberschenkel und Vorderarme.

#### Galvanisch:

a) Nerv, quantitativ normal; qualitativ Myo-R. angedeutet in der Vorderarmmuskulatur.

b) Muskel, quantitativ herabgesetzt in den atrophischen Partien des linken Schultergürtels; qualitativ Myo-R., hauptsächlich in den kleinen Handmuskeln, Ka. = An.

Die von mir in der ersten Arbeit näher gewürdigten elektrischen Phänomene (Steinert-Päblersches Phänomen, Remaks unvollständige Myo-R., das Muskelwogen) fanden sich nicht.

#### Spezielle Prüfungen auf innersekretorische Störungen:

Blut (Prof. Ziegler): Hämoglobin 85 Proz. Rote Blutk. 4,5 Mill., weiße Blutk. 7000 (44 Proz. Pol. Leuk., 39,5 Proz. Lymph., 8,5 Proz. große Mononucle., 6,0 Proz. Eos. Leuk., 2,0 Proz. Mastzellen).

Auf Atropin 0,001 trat ein wesentliches Nachlassen der Speichelsekretion auf.

Auf Pilokarpin 0,0075 Vermehrung der Speichel- und Schweißsekretion.

Die Blutgerinnung war erheblich verzögert, sie begann erst nach 11 Minuten.

Psychisch machte er einen sehr stumpfen Eindruck; seine intellektuellen Leistungen waren gering, aber doch nicht erheblich unter dem Durchschnitt; geringe Urteilsschwäche, sonst keine gröberen psychischen Störungen.

Wir haben es also mit einem 28jährigen Patienten zu tun, in dessen Familie bemerkenswerterweise noch ein Fall einer Muskelerkrankung vorhanden ist, indem seine Schwester an einer seit Jahren bestehenden Muskelschwäche beider Beine leidet.

Den ersten Beginn der krankhaften Erscheinungen müssen wir, wenn auch mit einer gewissen Reserve, da die Erinnerung hieran nicht ganz sicher war, in das 10. bis 15. Jahr setzen. Damals machte sich eine undeutliche Sprache bemerkbar, etwas später traten die ersten aktiv-myotonen Störungen auf, die sich in der Hauptsache auf den Faustschluß bezogen, in zweiter Linie beim Gehen kenntlich waren.

Gleichzeitig war auch eine Schwäche der Arme und Beine vorhanden. Mit 23 Jahren trat eine bedeutende Zunahme der Erscheinungen ein, insofern die Schwäche der Arme sich steigerte und die Haare ausgingen. Von weiteren bemerkenswerten Symptomen machte sich in den folgenden Jahren eine abnorm starke Speichel-, Tränen- und Schweißsekretion geltend; die sexuellen Funktionen waren auf ein Minimum reduziert.

Körperlich befand er sich in sehr schlechtem Ernährungszustande. Die Bartbehaarung war auffallend spärlich. Er zeigte die charakteristische Stirnglatze. Die Schilddrüse war kleiner als normal und hart.

Seitens der inneren Organe war nichts Bemerkenswertes zu konstatieren. Die geringe im Urin nachweisbare Menge Albumen wurde bei Fehlen sonstiger pathologischer Bestandteile vom Internen als orthostatischer Genese angesprochen.

Die Hoden waren auffallend klein und von abnorm weicher Konsistenz.

Seitens des Nervensystems ist ein Fehlen der Achillesreflexe, der Reflexe der oberen Extremitäten und eine Schwäche des rechten Patellarreflexes bemerkenswert.

Die Augenuntersuchung ergab normale Verhältnisse, speziell war keine Katarakt nachweisbar. Auf eine leichte gelbliche Verfärbung der Papillen, die aber noch nicht sicher als pathologisch anzusehen war, sei mit Rücksicht auf eine spätere Bemerkung hier hingewiesen.

Dystrophische bzw. paretische Erscheinungen waren zu konstatieren im Gesicht (Facies myopathica), in der Temporalis-Muskulatur, in allen für die Sprachfunktion benötigten Muskeln (die Sprache war verwaschen, näselnd), in den Sternocleidomastoidei, den Pectorales, dem Supra- und Infraspinatus der einen Seite, den Streckern am Vorderarm und namentlich im Supinator longus, der beiderseits zu einem bleistiftdünnen Strängchen reduziert war, und seitens der unteren Extremitäten in den Streckmuskeln am Unterschenkel.

Die aktiv-myotonen Störungen beschränkten sich auf den Faustschluß; an den unteren Extremitäten konnten sie objektiv nicht wahrgenommen werden, machten sich aber, wenn auch nur geringgradig, subjektiv bemerkbar. — Die mechanisch-myotone Reaktion war an allen Muskeln nachweisbar, am deutlichsten an der Zunge. — Elek-

trische Myo-R. zeigte keine wesentlichen Abweichungen vom bekannten Typus.

Psychisch war außer einer gewissen affektiven Stumpfheit nichts Auffallendes zu bemerken.

Speziell für die Frage einer Beteiligung innersekretorischer Drüsen interessant ist die abnorm starke Tränensekretion, die unabhängig von äußeren Einflüssen beobachtet wurde, sowie der Speichelfluß, der so stark war, daß er ihn bisweilen am Sprechen hinderte. Um eine abnorme Funktion innersekretorischer Drüsen auch objektiv zu prüfen, wurden Untersuchungen mit Atropin- bzw. Pilocarpin-Injektionen angestellt, die aber zu keinen bemerkenswerten Ergebnissen führten; dagegen ergab die Untersuchung der Blutgerinnungszeit einen abnorm späten Beginn derselben. Denn nach früheren Untersuchungen (10), bei welchen ich als Norm des Blutgerinnungsbeginns  $7\frac{1}{2}$ —9 Minuten festgestellt hatte, dürfen Werte von 11 Minuten, die den bei Basedow gefundenen nahe kommen, als pathologisch im Sinne eines Hyperthyreoidismus angesehen werden. Auch der morphologische Blutbefund (Lymphozytose, Eosinophilie, Vermehrung der Mastzellen) kann im Sinne des Vorliegens irgendwelcher innersekretorischer Störungen angesehen werden.

So festigt und erweitert dieser Fall in mancher Beziehung unsere Kenntnis des Krankheitsbildes: schon ohne die Möglichkeit einer objektiven Prüfung (die uns nach den bisherigen Erfahrungen sehr wahrscheinlich noch weitergehende Aufklärungen gebracht hätte), sehen wir ein familiäres Auftreten der Muskelerkrankung, und zwar handelt es sich bemerkenswerterweise bei der Schwester um einen dystrophischen, nicht um einen myotonen Prozeß. Schon in meiner ersten Arbeit sah ich in solchen Feststellungen (auch dort handelte es sich um einen dystrophischen Prozeß bei einem Onkel) einen Beweis für die untergeordnete Bedeutung der myotonen Komponente im Vergleiche zur dystrophischen. Dieser neue Fall bestärkt mich nur in der Richtigkeit meiner Auffassung, für die ja, wie ich oben zeigte, auch die anderen Autoren eingetreten sind.

In der gleichen Richtung zu verwerthen wäre ferner, daß auch beim Patienten sich zunächst dystrophische Prozesse (undeutliche Sprache) bemerkbar machten, myotone erst folgten. Im übrigen war die zeitliche Reihenfolge die, daß eigentliche allgemein-trophische Erscheinungen (Haarausfall) und Störungen des autonomen Systems (Speichel- und Tränensekretion) erst dem späteren Stadium der Erkrankung ange-



hörten, Katarakt überhaupt (noch?) nicht vorhanden war, was mit Rücksicht auf die Beobachtungen im Hirschfeldschen Fall speziell angeführt sei.

Der Beginn der Erkrankung darf, nach unseren bisherigen Erfahrungen, als abnorm früh angesehen werden; allerdings hat Grund (11) einen gleichen Fall mitgeteilt, der in sehr deutlicher Weise eine Bestätigung des Heilbronn'schen Gesetzes von der degenerativen Progression bei heredodegenerativen Krankheiten brachte, insofern es sich um drei Mitglieder einer Familie handelte, von welchen die Mutter mit 18, der ältere Sohn mit 16, der jüngere mit 10 Jahren erkrankt war. Wenn wir über entsprechende Daten in der Familie unseres Falles auch nicht verfügen, so dürfen wir aus der Erkrankung der Schwester doch schon auf eine gewisse Ausdehnung des degenerativen Faktors schließen, mithin in dem frühen Beginn kein Argument gegen die Diagnose atrophische Myotonie (die übrigens hinreichend gesichert ist) im Gegensatz zur kongenitalen Myotonie erblicken. Will man aber etwa diese Überlegungen, mangels eingehender Erforschung der betreffenden Familie nicht gelten lassen, so werden wir die Beschreibung des Krankheitsbildes dahin erweitern müssen, daß, wenn auch im allgemeinen die Erkrankung erst in den zwanziger Jahren beginnt, ein früheres Einsetzen der ersten Symptome nicht gegen die Diagnose zu verwerten ist.

Die Verteilung der Muskeldystrophien war durchaus typisch. Wir sehen mit jedem neuen Fall deutlicher, wie immer wieder das Befallensein der Gesichts- und Kaumuskeln, der Sternocleidomastoidei, der Vorderarmmuskeln, insbesondere auch des Supinator longus und der Streckmuskulatur am Unterschenkel wiederkehrt. Als Erweiterungen dieses „Kerns“ sei es im Sinne eines breiteren Umsichgreifens des Prozesses, sei es im Sinne eines zeitlich progressiven Fortschreitens darf eine Ausbreitung auch noch auf Gebiete des Schultergürtels angesehen werden, wie es dieser Fall bietet, aber auch bei Fällen anderer Autoren, z. B. der Tübinger, gefunden wurde.

Dem bisher bekannten Typus entsprach weiterhin die Beschränkung der aktiv-myotonen Störungen auf den Faustschluß, sowie der Nachweis mechanisch- und elektrisch-myotoner Störungen auch in der sonstigen Körpermuskulatur.

Hinterstrangerscheinungen oder, wie ich mich vorsichtiger ausdrücken möchte, Reflex-Anomalien in Form von Fehlen der Achilles- und Vorderarm-Reflexe vervollständigen das Bild. Daß es sich tatsächlich um zentrale Prozesse handelt, ist noch keineswegs mit

voller Sicherheit bewiesen, wenn es auch durch die Steinertsche Feststellung einer tabiformen Degeneration des Rückenmarks und durch ataktische und sensible Störungen, wie in einem Curschmannschen Falle, wahrscheinlich gemacht wird. Derartige Hinterstrangsymptome waren hier zwar nicht nachweisbar, fehlten auch in vielen anderen Fällen, wo Reflexanomalien vorlagen. Hält man sich aber die nahen Beziehungen aller heredodegenerativen Erkrankungen vor Augen, so wird man, speziell auch im Hinblick auf die Friedreichsche hereditäre Ataxie, selbst ohne sichere anatomische Beweise, die seit Steinert vollkommen fehlen, an zentrale Prozesse denken müssen. Es kommt hinzu, daß Beweise für das Vorliegen peripherer neuritischer Prozesse auch nicht vorhanden sind: hierfür spricht das Fehlen von Ea.R. in den atrophischen Muskeln (auf die Verwechslung mit Myo-R. bin ich oben schon eingegangen), sowie die schmerzlose Entwicklung des Prozesses. Zudem ist zu überlegen, daß nicht gerade die reflexleistenden Muskeln die atrophischen sind.

Der bekannte trophische Symptomenkomplex Stirnglatze-Hodenatrophie erweiterte sich im vorliegenden Falle noch durch die abnorm geringe Bartbildung, die in ihrer Art an das Bild erinnerte, wie wir es bei Eunuchoidismus, bei Degeneratio adiposo-genitalis finden.

Wiederum werden wir also auf innersekretorische Störungen hingewiesen. Wenn ich auch aus der Form der Schilddrüse ebensowenig wie Nägeli irgendeine Schlüsse auf deren veränderte Funktion ziehen möchte, so weisen uns doch, abgesehen von den eben genannten, auf Grund empirischer Erfahrung mit innersekretorischen Störungen in Zusammenhang gebrachten Symptomen noch der Tränen- oder Speichelfluß, die morphologische Blutzusammensetzung und die Veränderung der Blutgerinnungszeit auf die Beteiligung dieses Drüsensystems hin. Bei den bekannten Schwierigkeiten und unter Hinweis auf die Erfahrung, daß es sich in allen solchen Fällen nicht um die Erkrankung einer dieser Drüsen handelt, sondern entweder um ein gemeinsames Befallensein oder wenigstens um die abnorme Reaktion einer Drüse bei gestörter Funktion einer anderen, ist es müßig, in einzelnen die Prävalenz vagotoner oder sympathikotoner Symptome zu betonen. Die einzelnen, im übrigen gleichartigen Fälle zeigen in dieser Hinsicht ganz verschiedene Erscheinungen, wie z. B. schon daraus hervorgeht, daß Nägeli nie Erscheinungen von Hyperthyreoidismus fand, in meinem ersten und in diesem Falle aber gerade die Verzögerung der Blutgerinnungszeit deutlich hierfür sprach. Es genügt vollkommen,

15\*

festzustellen, daß innersekretorische Störungen ganz sicher bei der Erkrankung eine wesentliche Rolle spielen, wenn ich auch, wie oben näher angeführt, noch nicht so weit wie Nägeli gehe, und diese Störungen als den allein maßgebenden Faktor anspreche.

Ein trophisches Symptom, die Katarakt, fehlte. Das ist auffallend, da es sich um keinen inzipienten Fall mehr handelt und da sonstige entsprechende Störungen zur Genüge ausgebildet waren. Es wird notwendig sein, solche Fälle im Auge zu behalten, um festzustellen, ob es sich etwa hierbei nur um zeitliche Verschiebungen im Auftreten der einzelnen Symptome handelt, oder ob die Linsenveränderungen anderen Gesetzen gehorchen. Gerade durch die Forschungen der Tübinger Schule haben wir ja erfahren, wie weit hereditär zurückreichend die Katarakt allein die Keimveränderung repräsentieren kann, ohne daß irgendwelche der sonstigen bekannten Symptome aufzutreten brauchen.

Die leichte gelbliche Verfärbung der Papillen in diesem Falle verdient insofern eine gewisse Berücksichtigung, als Löhlein auf der 40. Versammlung der ophth. Gesellschaft in Heidelberg 1916 darauf aufmerksam machte, daß er in seinem 1914 mitgeteilten Falle von atrophischer Myotonie eine beiderseitige teilweise Atrophia nervi optici gefunden hatte. Fleischer hatte eine solche Veränderung in seinen Fällen nicht beobachtet. Mir scheint dieser Befund insofern bemerkenswert, als er wiederum auf gewisse Beziehungen zu einer anderen Krankheit aus dem Gebiete der heredo-familiären Leiden, nämlich auf die Friedreichsche Ataxie, hinweist, bei der auch hin und wieder Sehnerven-Atrophie vorhanden ist.

Von eigentlichen, irgendwie charakteristisch faßbaren psychischen Störungen kann auch im vorliegenden Falle nicht gesprochen werden. Er ist wohl als psychisch nicht ganz vollwertig anzusehen. außer einer gewissen affektiven Stumpfheit ist aber nichts Abnormes festzustellen. Es wäre, bevor man sich zur Frage der psychischen Veränderungen äußert, meiner Ansicht nach wichtig, Patienten aus anderen sozialen Schichten, als bisher bekannt, zum Maßstab zu nehmen. Meines Wissens hat es sich bisher immer nur um Angehörige des Arbeiter- und Landwirtstandes gehandelt. Die große Zahl von Soldaten, die während des Krieges durch meine Hände gegangen ist, beweist mir aber täglich immer mehr, wie wenig man auf geringfügige psychische Abweichungen geben darf. Um so wesentlicher wäre es deshalb, festzustellen, wie sich die Erkrankung auf psychischem Gebiete bei Patienten äußert, bei

welchen zum mindesten in intellektueller Beziehung eher die Vorbedingungen für eine höhere geistige Entwicklung gegeben waren.

Vielleicht trägt dieser Hinweis dazu bei, diejenigen Autoren, die unter ihren Fällen über derartige Patienten verfügen, zu näheren Mitteilungen zu veranlassen. Es ist das auch insofern von Bedeutung, als es, wenn meine Annahme richtig ist, auffallend wäre, daß gerade in den sozial höheren Schichten, in welchen die Thomssensche Erkrankung doch durchaus auch vorkommt, die atrophische Myotonie noch nicht beobachtet wurde.

Fall 2. H., 30 jähriger Fabrikarbeiter. Mutter war vom 65. Jahre ab geisteskrank, starb mit 71 Jahren. Vater an Wassersucht gestorben, litt an Star. Eine Schwester des Pat.<sup>1)</sup> ist ein infantilistisches Wesen von Zwergwuchs, das sich in äußerst atrophischem Zustande befindet; besonders auffallend ist die Haarbildung, die an den Negertypus erinnere. Psychisch ist sie hochgradig debil, fast imbezill zu nennen. Muskeldystrophische oder myotone Symtome schienen nicht vorhanden. Auch eine zweite Schwester soll (nach amtlichen Erhebungen) körperlich und geistig zurückgeblieben sein. Frau und zwei Kinder angeblich gesund, keine Aborte.

Als Kind gesund; normale körperliche und geistige Entwicklung. Keine neuropathischen Erscheinungen. Keinerlei muskuläre Anomalien. Guter Turner.

Mit 18 Jahren Otitis media. Fast jedes Jahr Bronchitis, öfters Influenza. Mit 19 Jahren Brustfellentzündung, mit 21 Jahren Magen- und Darmkatarrh, mit 27 Jahren Rheumatismus.

Arbeitete anfangs in der Landwirtschaft, später in einer Weberei.

Seit Mai 1915 beim Militär, vertrug die Ausbildung ohne Beschwerden, kam ins Feld. Nur einmal wegen Bronchialkatarrhs 14 Tage in Revierbehandlung. Keine besonderen Schädigungen (Verletzungen, Verschüttungen, Durchnässungen); öfters große Märsche.

Mit 29 Jahren (im Felde) bemerkte er, ohne eine besondere Veranlassung hierfür angeben zu können, eine Schwäche der rechten Hand, namentlich des rechten Zeigefingers, den er nicht mehr beugen konnte. Dann trat eine Schwäche auch der linken Hand auf. Das Öffnen der Hand, wenn er einen Gegenstand fest gefaßt hatte, fiel ihm schwer, namentlich morgens. Bald wurde der Gang schlechter, die Fußspitzen hingen herunter, er geriet ins Stolpern. Dann stellte sich eine Schwäche der Nackenmuskulatur ein, und er bemerkte eine hochgradige Abmagerung der Muskulatur in dieser Gegend. Die Schläfengegenden und Wangen fielen ein, die Gesichtsknochen traten stärker hervor, das Kauen wurde schwerer. Die Sprache wurde undeutlich.

1) Ich statue Herrn Privatdozenten Dr. Kehrler für die liebenswürdige Untersuchung an dieser Stelle meinen besten Dank ab

Alle diese Erscheinungen entwickelten sich etwa im Laufe von  $\frac{3}{4}$  Jahren und waren nicht mit Schmerzen verbunden.

Er wurde dann vom Militär entlassen, versuchte wieder in der Weberei zu arbeiten, konnte diese Arbeit aber nur mit Mühe leisten, da alle Erscheinungen im Laufe weiterer  $\frac{3}{4}$  Jahre zunahmen. Er bemerkte außerdem in letzter Zeit eine Abnahme seiner sexuellen Fähigkeiten; er will etwas schlechter sehen als früher; er schwitze leicht und habe auch eine starke Speichelabsonderung.

#### Befund.

Kräftig gebauter Mann in wenig gutem Ernährungszustande. Schilddrüse normal. Keine Glatze. Hoden von normaler Größe und Konsistenz.



Fig. 1a.

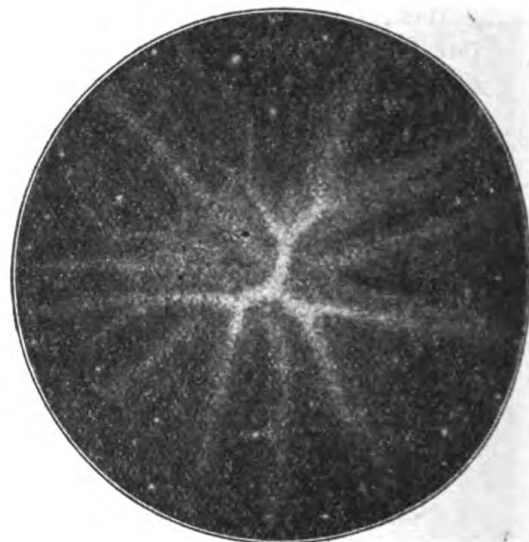


Fig. 1b.

Wassermann im Blut negativ.

Innere Organe: o. B.

Nervensystem: Pupillen gleichweit, mittelweit, rund, reagieren prompt und ausgiebig auf Licht und Konvergenz. Augenbewegungen frei. Neigung zu Strabismus divergens (Internusschwäche). Augenhintergrund normal. Die Sprache ist undeutlich, hat einen nasalen Beiklang.

Patellarreflexe normal. Achillesreflexe nur im Knien schwach auslösbar. Reflexe der oberen Extremitäten fehlen. — Hautreflexe normal. — Keine sensiblen Störungen.

Die Untersuchung in der Augenklinik (Prof. von Szily) ergab: „Augen äußerlich reizlos, normal. Sehschärfe R. ohne Glas 5/15, mit — 1.0 = 5/7; L. ohne Glas 5/60, mit — 2.5 = 5/10. Bei der Durchleuchtung fällt beiderseits eine zirkumskripte sternförmige Trübung in den hinteren Rindenschichten der Linse auf, die am hinteren Pol am dichtesten ist und von hier ausgehend strahlenförmig sich nach

dem Linsenäquator zu verjüngt. Daneben finden sich zahlreiche kleine bis kleinste weiße Pünktchen, die in allen Schichten der Linse verstreut liegen.

Auf den beiden Abbildungen (Fig. a und b) sind die Linsentrübungen bei stärkerer Vergrößerung an der Gullstrandschen Nernst-Spaltlampe abgebildet.

Fig. a zeigt den hauptsächlich getrübbten hinteren Abschnitt mit der Sternfigur und verstreuten punktförmigen Opazitäten, während auf Fig. b, welche die Linsenvorderfläche zeigt, neben vereinzelt punktförmigen Trübungen, der infolge leichter Trübung der Umgebung deutlich gewordene vordere Linsenstern mit seinen Verzweigungen in einer Weise sichtbar ist, wie wir es an normalen jugendlichen Linsen sonst nicht zu sehen gewohnt sind.

Es macht also durchaus den Eindruck, daß, abgesehen von den punktförmigen und unregelmäßig verteilten Opazitäten, die Trübung hauptsächlich an der Vereinigungsstelle der Linsenfasern, an den sog. Linsennähten beginnt und von dort aus strahlenförmig sich ausbreitete.“

**Muskulatur:** Etwas starrer Gesichtsausdruck, wenig Mimik. Schwäche der Obicularis oris (Pfeifen im Gegensatz zu früher unmöglich). Orbicularis oculi, Frontalis intakt. Der Temporalis und Masseter beiderseits stark atrophisch, so daß die betreffenden Partien tiefe Gruben bilden. Ermüdet beim Kauen rasch.

Zunge nicht atrophisch, allseitig frei beweglich.

Der Schluckakt soll etwas erschwert sein.

Die Sternocleidomastoidei sind deutlich, wenn auch nicht bedeutend atrophisch, und in ihrer Funktion geschädigt.

Die oberen Partien des Trapezius sind beiderseits ganz außerordentlich atrophisch, desgleichen die tiefere Nackenmuskulatur. Der in Beugstellung gebrachte Kopf kann aktiv nicht wieder gehoben werden. Die Hebung des Schulterblattes erfolgt nur durch den Levator scapulae. Die übrigen Schulter- und Brustmuskeln sind normal.

Oberarmmuskulatur beiderseits intakt. •

Die distalen Partien beider Vorderarme sind stark atrophisch. Die langen Beuger der Finger sind außerordentlich schwach, die langen Strecker etwas weniger, aber doch auch paretisch. Faustschluß kaum ausführbar. Beim kraftvollen Beugen des Vorderarmes fällt beiderseits, namentlich aber rechts, ein fast vollkommenes Fehlen des Musc. supinator longus auf, an dessen Stelle eine tiefe Furche sichtbar ist. — Kleine Handmuskeln normal, auch nicht atrophisch.

Muskulatur des Bauches, des Beckens, der Oberschenkel und der Wade normal. Starke Atrophie der Streckmuskulatur an beiden Unterschenkeln, so daß die Schienbeinkante kammartig vorspringt. Strecker des Fußes hochgradig paretisch, weniger Strecker der Zehen. Stepper-Gang.

**Myotone Störungen:**

1. Aktiv-myotone: die objektive Prüfung war dadurch erschwert, bzw. unmöglich gemacht, daß er infolge der starken Paresen keinen kräf-

tigen Faustschluß ausführen konnte. Er gab aber an, daß er morgens nach dem Erwachen regelmäßig eine Erschwerung des Wiederöffnens der Hand empfinde, was nach einigen Bewegungen nachlasse.

2. Mechanisch-myotone: am deutlichsten in der Zunge, wo beim Beklopfen lange Zeit eine Dellenbildung bestehen bleibt; nächst dem in der Streckmuskulatur der Vorderarme, nachweisbar aber auch in allen übrigen Muskeln.

3. Elektrisch-myotone: vorausschicken möchte ich, daß es sich auch da, wo träge Zuckungen konstatiert wurden, nicht um Ea.R. handelte, wie durch spezielle Prüfungen (die ich oben schon anführte), d. h. durch den Nachweis träger Zuckungen auch bei faradischer Muskelreizung und durch die faradische Erregbarkeit des betreffenden zugehörigen Nerven bewiesen werden konnte, sondern eben um Myo-R., auch wo keine eigentliche Nachdauer vorhanden war.

Träge Zuckung, mit mehr oder minder Nachdauer, immer deutlicher bei galvanischer als bei faradischer Reizung, fand sich in der Stirnmuskulatur, im Trapezius, Rhomboideus, in der Streck- und Beugemuskulatur am Vorderarm, den kleinen Handmuskeln, der Streckmuskulatur der Unterschenkel.

Dabei war die faradische Erregbarkeit in den atrophischen Partien des Trapezius und der Unterschenkelmuskulatur herabgesetzt (entsprechend dem Grade der Atrophie), während die faradische Erregbarkeit des N. peroneus normal und die Muskelzuckung bei galvanischer Reizung des Nerven durchaus kurz war. Auch die faradische Erregbarkeit der Nerven am Vorderarm war normal.

Ganz ausgesprochen stark war die myotone Nachdauer im (nicht atrophischen) linken Rhomboideus, so daß das Schulterblatt mehrere Sekunden lang gehoben blieb.

Spezielle Prüfungen auf innersekretorische Störungen:

Blut (Prof. Ziegler): Rote Blukk. 5,1 Mill., leichte Anisozytose, sonst normal, Plättchen normal. Leukozyten 9000. — Pol. Leuk. 43 Proz., Lymph. 46,5 Proz., Gr. Mononuel. 8,5 Proz., Eos. Leuk. 2,0 Proz., Mastzellen 0 Proz.

Auf Atropin 0,001 trat nur eine leichte „Kühlung“ der Zunge auf.

Auf Pilocarpin 0,0075 trat nach einer halben Stunde ein abnorm starkes Schwitzen des ganzen Körpers, insbesondere des Gesichts auf. Er klagte über verschwommenes Sehen. Die Pupillen reagieren nicht ganz so ausgiebig, wie sonst.

Die Blutgerinnung begann nach 9 Minuten.

Psychisch zeigte er keinerlei grobe Abweichungen von der Norm. Auffallend war höchstens eine gewisse (keineswegs hochgradige, da er ein Rentenverfahren in Gang gesetzt hatte) Gleichgültigkeit seinem Leiden gegenüber, sowie eine Interesselosigkeit, die sich z. B. darin erwies, daß er nicht einmal die Wohnung seiner in der Nähe seines Heimatortes wohnenden Schwester angeben konnte, mit der er auch seit Jahren nicht mehr in Verbindung stand, ohne irgendwelche Differenzen mit ihr zu haben.

Es handelt sich also um einen 30jährigen Mann, dessen Mutter geisteskrank war, dessen Vater an Star litt und dessen beide Schwestern körperlich und geistig zurückgebliebene Geschöpfe sind.

Er machte keinerlei bemerkenswerte Krankheiten durch und hatte speziell früher nie irgendwelche muskulären oder trophischen Störungen an sich bemerkt, galt im Gegenteil als guter Turner.

Auch während seiner militärischen Ausbildung und seiner Frontdienstzeit hatten keine speziellen Schädigungen (außer größeren Marschstrapazen) auf ihn eingewirkt.

Sein Leiden begann im Alter von 29 Jahren mit einer Schwäche der Hände und einer Erschwerung des Wiederöffnens der festgeschlossenen Hand. Dann trat eine Schwäche der Füße auf, die Fußspitze hing herab; die Nackenmuskulatur magerte ab und wurde schwach, desgleichen die Gesichtsmuskulatur, namentlich die Schläfengegend und die Partie unterhalb des Jochbogens; er konnte nicht mehr pfeifen, die Sprache wurde undeutlich.

In der letzten Zeit merkte er dann noch eine Abnahme seiner Sexualkraft und eine Verschlechterung des Sehens. Er geriet leichter in Schweiß und hatte über starke Speichelabsonderung zu klagen.

Körperlich zeigte er sich schlecht genährt. Eine Glatzenbildung war nicht vorhanden; ebenso waren die Hoden normal.

Seitens der inneren Organe waren keine krankhaften Befunde nachweisbar.

Beiderseits fand sich eine deutliche Linsentrübung.

Organische Störungen seitens des Nervensystems waren in Form abnorm schwacher Achilles-Reflexe und fehlender Reflexe der oberen Extremitäten vorhanden.

Dystrophische bzw. paretische Erscheinungen waren zu konstatieren im Gesicht, namentlich im Bereiche der Kaumuskeln, in den der Sprachfunktion dienenden Muskeln (die Sprache war undeutlich, näselnd), in der Schluckmuskulatur, den Sternocleidomastoidei, dann namentlich in den oberen Partien des Trapezius, in der Muskulatur der Vorderarme, wobei wiederum eine besonders starke Atrophie des Musculus supinator longus imponierte, und in der Streckmuskulatur beider Unterschenkel.

Die aktiv-myotonen Störungen beschränkten sich auf den



Faustschluß, mechanisch-myotone waren auch in anderen Muskeln nachweisbar, am deutlichsten an der Zunge; elektrische Myo-R. fand sich sowohl in atrophischen wie normalen Muskeln.

Psychisch war außer einer gewissen Interesselosigkeit seiner Familie und auch seinem Leiden gegenüber nichts Abnormes festzustellen.

Auf eine Beteiligung innersekretorischer Drüsen wies wiederum die abnorm starke Speichel- und Schweißsekretion hin, wie auch die außerordentlich starke Reaktion auf geringe Pilocarpingaben für eine Veränderung im autonomen System sprach. Der Beginn der Blutgerinnung mit 9 Minuten zeigte dagegen keine so erhebliche Abweichung von der Norm ( $7\frac{1}{2}$  bis 9 Minuten), als daß hieraus etwas Bemerkenswertes geschlossen werden könnte, während eine Lymphozytose, die sich wiederum im Blutbilde ausdrückte, mit innersekretorischen Störungen in Zusammenhang gebracht werden kann.

Auch dieser Fall ist ganz dazu angetan, dem charakteristischen Symptomenkomplex als nosologische Einheit seine Berechtigung zu verschaffen. In höchst typischer Weise imponiert die familiäre Degeneration, und zwar sind es wiederum nicht etwa myotone Störungen, die wir finden, sondern trophische: ein der Imbezillität nahekommendes psychisches Zurückgebliebenensein, eine fast als Zwergwuchs zu bezeichnende körperliche Entwicklungshemmung, die sich speziell auch in der eigenartigen, dem Negertypus verwandten Haarbildung bei der einen Schwester äußert. Wir erinnern uns, daß die Tübinger Autoren die Aufmerksamkeit auf dystrophische Veränderungen am Skelettsystem lenkten, und können in der vorliegenden Beobachtung eine Bestätigung ihrer Erfahrungen erblicken. Selbst wenn ich auch die „Geisteskrankheit“ der Mutter des Patienten mangels näherer Angaben noch nicht in der Richtung einer speziell psychotischen Belastung verwerte, so sehen wir doch, daß der Begriff der familiären Heredodegeneration bei unserer Erkrankung viel weiter gefaßt werden muß, als man es bisher tat. Sahen wir bisher schon, daß myotone Prozesse in der Familie unserer Kranken nicht vorkamen, so werden wir in Zukunft wohl überhaupt davon abgehen müssen, etwa nur nach muskel-dystrophischen Veränderungen zu fahnden; lassen sich solche nachweisen, so sind sie nur als eine der trophischen Äußerungen anzusehen, die sich im übrigen in der mannigfachsten Weise in somatischen und psychischen Anomalien zeigen können. So schließt sich die Erkrankung wiederum eng an die bisher bekannten heredo-familiären Leiden an, ist aber genügend durch

eindeutige Symptome determiniert, um als gesonderter Typus bestehen zu können.

Der Beginn des Leidens mit 29 Jahren entsprach hier mehr unseren bisherigen Erfahrungen, als im ersten Falle. Der Verlauf muß als außerordentlich rasch bezeichnet werden. Daß vor dem 29. Jahre sicher keine wesentlichen muskulären Störungen vorhanden gewesen sein konnten, dafür können wir nicht nur seine Angaben, er sei ein guter Turner gewesen, verwerten, sondern auch die Tatsache seiner anstandslosen militärischen Ausbildungsmöglichkeit. Innerhalb eines Jahres hat sich der ganze Prozeß zu seiner jetzigen, recht beträchtlichen Höhe entwickelt. Es entspricht das nicht der bisher bekannten Verlaufsform, braucht uns doch aber auch an der Richtigkeit der Diagnose nicht irre zu machen, da etwa neuritische Prozesse, wie gezeigt werden wird, keine Rolle spielen und akute Verschlimmerungen im chronischen Verlauf, wie der erste Fall bewiesen hat, vorkommen können. Wenn wir nicht exogenen Momenten, die doch, auch wenn keine speziellen Schädigungen genannt werden, während des einjährigen Frontdienstes in weit intensiverem Maße als bei den früheren Fällen eingewirkt haben, einen beschleunigenden Einfluß zubilligen wollen, werden wir die Möglichkeit eines auch rascheren Verlaufes mit unter die neuen Erfahrungstatsachen über die Erkrankung aufnehmen müssen.

Soweit man bei einer so raschen Aufeinanderfolge die zeitliche Verteilung der einzelnen Symptome überhaupt auseinander halten kann, wird man die muskeldystrophischen und myotonen Symptome früher ansetzen als die allgemein-trophischen.

Es entspricht nur dieser zeitlichen Verteilung, wenn die allgemein-trophischen Störungen noch nicht die Höhe erreicht haben, welche sie im vollkommen ausgebildeten Krankheitsbild einnehmen. So fand sich zwar schon eine trophische Störung der Geschlechtsdrüsenfunktion in Form einer Abnahme der Potenz, die Hoden selbst hatten aber noch normale Form, auch war noch keine Glatzenbildung eingetreten. Dafür sprachen aber andere Symptome deutlich für Störungen der Trophik und speziell innersekretorischer Funktionen: zunächst die Linsentrübung, bei deren Schilderung ich absichtlich den Augenarzt etwas eingehender zu Worte kommen ließ, um von der charakteristischen Form der Katarakt auch dem neurologischen Spezialisten Kenntnis zu geben. In die gleiche Richtung wies wiederum die abnorm starke Speichel- und Schweißsekretion, die ebenso wie die exzessiv heftige Reaktion auf Pilocarpin auf Störungen in der Funktion des

autonomen Systems aufmerksam machen. Hätten wir nicht schon in einer ganzen Zahl von Fällen relativ charakteristische Veränderungen des Blutbildes gefunden, so würde ich nicht wagen, die auch jetzt wieder konstatierte Lymphozytose in diesem Sinne in Anspruch zu nehmen: im Zusammenhang mit den anderen, in gleicher Richtung deutenden Symptomen aber und in Anbetracht der Konstanz des Befundes ist es doch wohl berechtigt, auch in ihr den Ausdruck innersekretorischer Anomalien zu erblicken. Daß man nicht hierbei noch spezialisieren, die Prävalenz der einen oder anderen Drüse betonen, von vago- oder sympathikotonen Symptomen, von Hyper- oder Hypothyreoidismus sprechen soll, sagte ich schon oben, und sehe ich jetzt auch erneut bewiesen, da z. B. die Bestimmung der Blutgerinnungszeit, die uns in zwei anderen Fällen die Annahme einer Hyperfunktion der Schilddrüse nahelegte, in diesem Falle normale Werte ergab. Es genügt vollkommen, aus unmittelbaren Krankheitsäußerungen und speziellen Untersuchungen erneut Anhaltspunkte für die Mitwirkung innersekretorischer Störungen gewonnen zu haben.

Das Fehlen bzw. die Schwäche der Sehnenreflexe entsprach dem Typus. Anhaltspunkte, die eine nähere Deutung dieser Anomalien etwa im Sinne des Vorliegens von Hinterstrangveränderungen gestatteten, waren auch hier nicht vorhanden. Andererseits lag auch keine Veranlassung vor, an eine Wirkung peripher-neuritischer Prozesse zu denken, eine Überlegung, die der relativ akute Verlauf der Erkrankung nahe legen könnte. Die Entwicklung der Störungen, speziell der Muskelatrophien, war nicht mit Schmerzen verbunden gewesen und das Ergebnis der elektrischen Untersuchung sprach auch nicht für eine solche Genese.

In dieser Beziehung möchte ich unter Hinweis auf meine obigen Ausführungen über Verwechslung von Ea.R. und Myo-R. betonen, daß die Erregbarkeit des die atrophischen Muskeln versorgenden N. peroneus faradisch und galvanisch normal war, was auch von den Vorderarm-Nerven gilt. Im übrigen boten die elektrisch- und mechanisch-myotonen Störungen keine Abweichungen von den bekannten Gesetzen. In meiner ersten Arbeit hatte ich auf gewisse Veränderungen des elektrischen Befundes hingewiesen, nämlich auf die Herabsetzung der faradischen Erregbarkeit der zu den atrophischen bzw. paretischen Muskeln gehörigen Nervenstämme, hatte aber gleichzeitig davor gewarnt, hieraus weitgehende Schlüsse, speziell auch bezüglich der Genese der Muskelatrophien zu ziehen, da am gleichen Fall

andere ebenfalls atrophischen Muskelgebieten angehörende Nervenstämmen normal reagierten. Die jetzigen Untersuchungen haben die Richtigkeit dieser Auffassung bewiesen. Soweit das aus dem elektrischen Befund erschlossen werden kann, sind die Muskelatrophien jedenfalls nicht neurogenen Ursprungs.

Der diagnostische Wert der elektrischen Untersuchung erhellt ganz besonders aus diesem Fall, wo infolge der muskulären Schwäche eine objektive Prüfung des aktiven Myotonus gar nicht möglich war, durch die charakteristische Myo-R. aber ersetzt wurde.

Bei der regionären Verteilung der Dystrophien auf die Muskulatur machte sich wieder deutlich der „Kern“ bemerkbar (Gesicht, Kaumuskeln, Sternocleidomastoidei, Vorderarme, speziell Supinator longus, Peronealmuskeln), der im vorliegenden Falle eine besondere Erweiterung nach der Seite des Trapezius erfahren hatte. Weshalb in einzelnen Fällen spezielle Muskelgruppen vom Typus abweichend, und dann ganz besonders intensiv, befallen werden, ist bis jetzt nicht erklärbar. Exogene Ursachen scheinen jedenfalls keine richtunggebende Rolle zu spielen. Es könnte ja daran gedacht werden, mit Rücksicht auf das besonders starke Befallensein des Trapezius etwa einer lokal einwirkenden Schädlichkeit, die wir in der Last des auf den Schultern ruhenden Tornisters erblicken könnten, die Schuld zu geben. Eine derartige Argumentierung widerstrebt mir aber, da wir doch sehen, wie schicksalsgemäß bei der Muskeldystrophie immer wieder bestimmte Muskelgruppen befallen werden, ganz gleichgültig, ob sie in mehr oder minder hohem Grade in Anspruch genommen worden sind; sie widerstrebt mir um so mehr, als wir sehen, daß mit Vorliebe die Schultermuskulatur, wenn schon eine Beteiligung über den „Kern“ hinaus vorliegt, befallen wird.

Ein irgendwie charakteristisches psychisches Bild ließ sich auch hier nicht geben. Die Indolenz und Interesselosigkeit soll aber als das einzig vielleicht Hervorstechende Abnorme notiert werden, damit wir später in der Lage sind, aus den gesammelten Erfahrungen vielleicht einmal ein Bild der psychischen Beschaffenheit unserer Patienten zusammenzustellen.

Als **Ergebnis** dieser Untersuchungen und Überlegungen wäre etwa folgendes festzustellen:

Wenn innerhalb der letzten Jahre das bis dahin anscheinend seltene Krankheitsbild der „atrophischen Myotonie“ durch Mitteilung einer

relativ großen Zahl neuer Fälle eine wissenschaftliche Erweiterung und Förderung erfahren hat, so beruht das nicht auf einer Zunahme der Erkrankung, sondern ist dadurch zu erklären, daß einmal die allgemeine Durchmusterung unserer männlichen Bevölkerung im Kriege sonst verborgen gebliebene Fälle in spezialistische Hände lieferte, und dann von einer bisher nicht beachteten Richtung aus, nämlich seitens der Ophthalmologen, verdächtige Fälle entdeckt und durch Überweisung an den Neurologen oder Internen sichergestellt wurden. Wir verfügen so über ein Material, das uns in die Lage setzt, den für die Erkrankung charakteristischen Symptomenkomplex fest zu umreißen, ihre Stellung innerhalb der heredo-familiären Leiden zu fixieren und vielleicht auch ätiologisch der Forschung wenigstens gewisse Richtlinien geben zu können.

Drei Etappen der Forschung lassen sich feststellen, welche durch die Namen, die man der Erkrankung gegeben hat, repräsentiert werden: „Atrophische Myotonie“ — „Myotone Dystrophie“ — „Pluriglanduläre Erkrankung innersekretorischer Drüsen“.

Anfangs glaubte man in ihr eine Abart der kongenitalen Myotonie, der Thomsenschen Erkrankung zu sehen, die durch Hinzutreten muskeldystrophischer Prozesse zu der myotonen Muskelveränderung zustande käme, und nannte sie „atrophische Myotonie“. Dann sah man ein, daß die myotone Komponente zum mindesten der dystrophischen koordiniert, wenn nicht subordiniert wäre, kam zu einer völligen Trennung von der Myotonie, von der sie sich auch schon durch den viel späteren Beginn unterschied; man rückte die allgemein-trophischen Störungen gebührend in den Vordergrund, erkannte die Mitwirkung innersekretorischer Störungen und sprach, indem man Substantiv und Adjektiv vertauschte, von „myotoner Dystrophie“. Und jetzt tritt schließlich ein interner Forscher (Nägeli) auch für eine Trennung von der Muskeldystrophie ein und will nur eine „pluriglanduläre Erkrankung innersekretorischer Drüsen“ gelten lassen, als deren Symptome, gleichwertig neben anderen, muskuläre Prozesse anzusehen wären.

Wenn ich meinen Standpunkt präzisieren soll, so befinde ich mich an einer Stelle zwischen den beiden letzten Etappen. Wie ich oben ausführte, war ich in meiner ersten Arbeit schon für die prinzipielle Abtrennung der Erkrankung von der reinen Myotonie eingetreten, hätte den dystrophischen Prozeß, sowohl am Muskelsystem, wie an anderen Organen, in den Mittelpunkt gerückt und auf den wesentlichen Anteil innersekretorischer Störungen hingewiesen; dabei hatte ich in Betracht der familiären Beziehungen gefordert, die Erkrankung als neue

Einheit unter den heredo-familiären Leiden aufzuführen. Von diesem Standpunkt möchte ich auch nach den neueren Erfahrungen nicht wesentlich abgehen. Die Kombination muskeldystrophischer Prozesse mit myotonen und allgemein-trophischen Störungen scheint mir noch immer den Kern des Krankheitsbildes darzustellen.

Gewiß kann die Ausbreitung des muskel-dystrophischen Prozesses in gewissen, übrigens gar nicht so weiten Grenzen schwanken, kann die myotone Komponente mehr oder weniger, aber auch nicht in weitem Spielraum hervortreten; sind aber diese beiden Pfeiler nicht vorhanden, und liegen nur allgemein-trophische Störungen vor, so scheint es mir bei dem jetzigen Stande der Forschung zu gewagt, auf einer nicht vorhandenen Basis bzw. auf einer Basis, deren Existenzmöglichkeit ich mir nur auf Grund früherer Erfahrungen und theoretischer Überlegungen konstruieren kann, ein Krankheitsgebäude zu errichten, als dessen Dach nur die allgemein-trophischen Symptome gelten können. Als Arbeitshypothese läßt sich, das führte ich oben schon aus, die Annahme einer ausschließlich innersekretorischen Störung sehr wohl gutheißen. Ehe ich sie aber als das eigentliche Wesen der Erkrankung ansehe und eine „atrophische Myotonie“ auch sine atrophia und sine myotonia diagnostiziere, müßte bewiesen werden, daß auch myotone und vor allen Dingen muskeldystrophische Prozesse ihre letzte Ursache in innersekretorischen Störungen haben. Ist das aber der Fall, dann wird unsere Auffassung nicht nur von der eigentlichen Muskeldystrophie, sondern überhaupt von der ganzen Gruppe der heredo-familiären Leiden eine Umwälzung erfahren müssen.

Diese Hypothese verliert viel von ihrer Kühnheit, wenn wir uns vor Augen halten, wie viele gemeinsame Beziehungen die einzelnen zu dieser Gruppe gehörenden Erkrankungen untereinander haben. Exemplifizieren wir nur auf das eine für unsere Erkrankung maßgebende und gerade für das familiäre Auftreten charakteristische Zeichen, die Katarakt, so wollen wir uns doch erinnern, daß wir sie auch bei der Friedreichschen Ataxie beschrieben finden, die auch noch durch das Vorhandensein anderer Symptome, wie z. B. von Salivation, vasomotorischen Störungen, muskelatrophischen Prozessen doch nicht unerhebliche Berührungen mit der atrophischen Myotonie bietet. Es wäre also möglich, daß allen diesen symptomatologisch zwar trennbaren Erkrankungen die pluriglanduläre Störung gemeinsam wäre, und daß nur je nach der Richtung oder Art oder Intensität derselben der Symptomenkomplex wechselte.

Immer aber wird hierfür Voraussetzung sein, den Beweis dafür aufzubringen, daß der muskeldystrophische Prozeß, um nur bei unserer Erkrankung zu bleiben, das Resultat einer innersekretorischen Störung ist. Denn sonst bleibt ja immer noch die Möglichkeit der Annahme einmal eines muskeldystrophischen Grundprozesses und neben diesem von innersekretorischen Störungen bestehen.

Wir wollen uns bei dieser Gelegenheit daran erinnern, daß eine bestimmte Forschungsrichtung als Ursache der Muskeldystrophien Anomalien in der Anlage des Rückenmarks sieht. Man hat abnorme Kleinheit des ganzen Rückenmarks und auch der einzelnen Vorderhornzellen gefunden (ein Analogon zu der Pierre Marie-Nonneschen Krankheit, der Heredoataxie cérébelleuse, als deren Grundlage man eine abnorme Kleinheit des Kleinhirns ansieht), und nahm an, daß die Minderfunktion dieser Teile zwar in der Jugend noch den Anforderungen genüge, daß später aber ein Versagen eintrete. So wäre es also sehr wohl denkbar, daß wir auch bei der myotonen Dystrophie einmal eine solche auf abnormer Anlage beruhende Minderfunktion der trophischen Zentren für gewisse Muskeln vor uns hätten, und außerdem noch ein zu gleicher Zeit sich bemerkbar machendes Versagen der Drüsen mit innerer Sekretion, die ebenfalls zu schwach angelegt sind, ohne daß also der muskeldystrophische Prozeß ursächlich etwas mit dem innersekretorischen zu tun hätte.

Gerade das weitgehende familiäre Vorkommen eines charakteristischen trophischen Symptoms, der Katarakt, lehrt, daß man nicht, wie Nägeli vorschlägt, auf die dystrophischen und myotonen Muskelprozesse verzichten kann, denn sonst verliert man ja jede Möglichkeit, innerhalb einer Familie bei den einzelnen Gliedern die Träger der eigentlichen Erkrankung von den Trägern nur degenerativer Symptome (an welchen sich das Vorhandensein einer Keimvariation bemerkbar macht) zu trennen. Wir verfahren ja bei anderen erblichen Erkrankungen, speziell etwa bei Psychosen, auch nicht anders: bei gar manchen nahen Angehörigen eines Geisteskranken entdecken wir krankhafte Züge, die, alle auf eine Person zusammengetragen, schon als Ausdruck einer Psychose angesehen werden könnten. Trotzdem nehmen wir bei diesen keinen krankhaften, etwa noch nicht ganz ausgebildeten Prozeß an. Ja, ich kann die Parallele noch weiter ziehen: beim manisch-depressiven Irresein, als dessen Grundlage sehr wahrscheinlich auch innersekretorische Störungen gelten müssen, werden wir doch nicht aus einzelnen pathologischen Zügen, die wir bei einem dem Kranken nahestehenden

Familienmitglied finden, auf das Bestehen einer eigentlichen Psychose schließen.

Mit solchen Überlegungen müssen wir auch an die atrophische Myotonie herangehen und dürfen im Interesse der Festigung des Krankheitsbegriffes noch nicht Krankheitsäußerungen als nur symptomatisch bedeutend vernachlässigen, die wir einstweilen noch nicht auf die (übrigens auch noch hypothetische) Grundstörung zurückführen können. Unberührt bleibt natürlich hiervon die Familienforschung, die gerade durch Aufdeckung einzelner der Krankheit zugehöriger Symptome bei anderen Familiengliedern die Auffassung der Erkrankung als heredo-familiäres Leiden sichert.

So kann ich also einstweilen nur davon sprechen, daß wir es bei der „atrophischen Myotonie“, oder wie ich sie jetzt auch lieber nennen möchte, bei der „myotonen Dystrophie“ sicher mit innersekretorischen Störungen zu tun haben, als deren Folge die allgemaintrophischen Erscheinungen anzusehen sind, daß aber der muskeldystrophische Prozeß mit myotonen Äußerungsformen mindestens ebenbürtig neben diesen Symptomen steht. Als Ziel der nächsten Forschung ist das Problem der Bedingtheit des muskulären Prozesses durch innersekretorische Störungen anzusehen.

Ich habe absichtlich diese Frage vorweg behandelt, da ihre Besprechung losgelöst von der Frage des familiären Auftretens und der einzelnen Symptome geschehen konnte und nur die Modi einer prinzipiellen Lösbarkeit des Problems der ätiologischen Erforschung im Rahmen der bekannten heredo-familiären Erkrankungen dargetan werden sollte.

Gerade die Frage der Heredität hat eine ganz außerordentliche Förderung erfahren. Schon in meiner ersten Arbeit hatte ich diesen Faktor besonders betont, und darauf hingewiesen, daß die hier noch bestehenden Lücken sicher ausgefüllt würden, wenn man nur immer in der Lage wäre, über die unsicheren Angaben der Patienten hinaus objektive Familienforschung zu treiben. Und entgegen Rohrer, der auch jetzt noch den nichtfamiliären Charakter der Erkrankung betont, und hierin gerade einen bemerkenswerten Unterschied zur echten kongenitalen Myotonie erblickt, halte ich gerade auf Grund der Tübinger Forschungen mit Nägeli den familiären Faktor für so gesichert, daß ich bei fehlender Belastung entweder die Diagnose anzweifeln oder ungenauer Nachfrage die Schuld beimessen möchte.



War schon früher, namentlich durch J. Hoffmann (12), das Vorkommen von Katarakt auch bei sonst gesunden Gliedern in der Familie eines an myotoner Dystrophie Erkrankten festgestellt, so ist doch jetzt durch die Untersuchungen an der Tübinger Augenklinik (Fleischer) ein in der Aszendenz so weit hinaufreichendes Vorkommen dieses Symptoms nachgewiesen, daß eine nach diesen neuen Gesichtspunkten orientierte Familienforschung sicher einen weit höheren Prozentsatz von Belastung zutage fördern muß, als es bisher möglich war. Es scheint mir aber noch fraglich, ob wir mit den Tübinger Autoren in der Linsentrübung die ersten Äußerungen einer familiär verankerten trophischen Störung erblicken müssen, die, in der Deszendenz fortschreitend, schließlich zur myotonen Dystrophie führt. Wir müssen überlegen, daß wir es, den Mendelschen Regeln entsprechend, möglicherweise (nämlich unter der Annahme einer Unabhängigkeit der muskulären Prozesse von innersekretorischen Störungen) mit „rezessiven“ und „dominierenden“ Faktoren zu tun haben, daß also, je nach der Beschaffenheit der Eltern, Generationen hindurch nur Katarakt vorhanden, daß aber die Anlage zu muskeldystrophisch-myotonen Prozessen latent vererbt worden sein kann, um sich dann in irgend einer Generation bemerkbar zu machen. Wir brauchen also in dem Auftreten der eigentlichen atrophischen Myotonie nicht eine Progredienz der heredo-degenerativen Anlage erblicken.

Wir werden aber auch, wenn wir in der gleichen oder der vorangehenden Generation nichts Belastendes eruieren können, den familiären Charakter der Erkrankung nicht in Abrede stellen dürfen; wissen wir doch aus Stammbäumen anderer heredo-degenerativer Krankheiten zur Genüge, daß selbst mehrere Generationen hindurch die Krankheit latent weitervererbt werden kann. Der positive Prozentsatz an Beobachtungen bei unserer Krankheit, der trotz ungenügend genauer objektiver Forschung und bei der Kürze der Zeit, seit welcher uns die Krankheit als solche bekannt ist, als außerordentlich hoch bezeichnet werden muß, genügt vollauf, um den hereditären Charakter der Krankheit über allen Zweifel sicher zu stellen.

Auch meine beiden jetzt mitgeteilten Fälle zeigen die familiäre Ausbreitung des Prozesses: muskeldystrophische und allgemein-trophische Prozesse spielen eine Rolle, und namentlich die weitgehenden degenerativen Erscheinungen in der Familie des zweiten Kranken, die trophischen Störungen an Haut, Haaren und Skelett, die beinahe ein einer Mißbildung gleichkommendes Geschöpf zuwege gebracht haben,

die psychische Minderwertigkeit und auch wieder die Linsentrübung demonstrieren drastisch die Ausbreitung der degenerativ-familiären Anlage. Die Beschreibung des körperlichen Zustandes bei der Schwester des zweiten Kranken erinnert geradezu an einen ins Gebiet der Achondroplasie gehörenden Fall von Nanismus, wodurch wiederum die fließenden Übergänge der einzelnen ins große Gebiet der heredo-familiären Leiden gehörenden Symptomenkomplexe bzw. Krankheiten beleuchtet werden. Die Forschungsrichtung drängt dahin, über die Beschäftigung mit dem Kranken selbst hinaus die Familienglieder auf trophische und speziell innersekretorische Störungen mit allen uns zur Verfügung stehenden Methoden zu untersuchen, um zu dem eigentlichen Kern der Erkrankung vorzudringen.

Ich halte es weiterhin für notwendig, darauf hinzuweisen, daß künftig auch auf die Art der hereditären Vererbung hinsichtlich der geschlechtlichen Differenzierung geachtet werden muß. Wir wissen ja von anderen heredo-familiären Leiden, daß die weiblichen Mitglieder der betreffenden Familien gesund bleiben können, die männlichen Abkömmlinge dieser aber wieder krank sind, und umgekehrt. Aus dem bisher vorliegenden Material lassen sich in dieser Hinsicht für die myotone Dystrophie noch keine Regeln ableiten.

Es scheint mir bemerkenswert für die fest umrissene Gestalt des eigentlichen Krankheitsbildes im Gegensatz zu den bei gewissen Familiengliedern zu findenden Einzelphänomenen trophischer Genese, daß der Symptomenkomplex der Erkrankung auch durch die vielen neu beobachteten Fälle keine wesentliche Erweiterung erfahren hat. Die Muskeldystrophien finden sich immer wieder auf gewisse Gebiete beschränkt, so daß ein bestimmter „Kern“ zum Vorschein kommt, der dann in einzelnen Fällen nach der einen oder anderen Seite hin einen gewissen Zuwachs erfährt. Zum „Kern“ gehören die Gesichtsmuskeln, wodurch die Facies myopathica zustande kommt, die Kaumuskeln, d. h. Temporalis und Masseter, deren Schwund sich durch tiefe Gruben ober- und unterhalb des Jochbogens kenntlich macht, die Sternocleidomastoidei, die Muskulatur der Unterarme, wobei ich namentlich die hochgradige Atrophie des Supinatorlongus hervorheben möchte, und die Streckmuskulatur am Unterschenkel. Der Zuwachs zu diesem Kern betrifft dann die Schultermuskulatur und die kleinen Handmuskeln. Daß die Atrophie der kleinen Handmuskeln erst im weiteren Verlaufe des Leidens hinzutritt, dafür können einmal die Beobachtungen an Früh-

fällen dienen, die noch keine Atrophie aufweisen, und dann vergleichende Betrachtungen von älteren Fällen, wie z. B. den Rohrserschen, wo sich im ersten, dritten und vierten Falle, die relativ alt waren, Atrophien der kleinen Handmuskeln fanden, im zweiten jüngeren Falle dagegen nicht.

Die histologische Muskeluntersuchung, die in einigen Fällen vorgenommen werden konnte, hat zu keinen für die Auffassung der Erkrankung sicher ausschlaggebenden Resultaten geführt: in dem einen Fall (Mönckeberg) fanden sich neben atrophischen Prozessen die von der kongenitalen Myotonie her bekannten Veränderungen, in anderen (Heidenhain) sind von der bisherigen Muskelanatomie und Pathologie so erheblich abweichende Befunde (219) festgestellt, daß man neben einem eigentlichen Prozeß sicher an eine abnorme Anlage denken muß. Es wäre als Ziel der nächsten Forschung anzusehen, einmal die Muskulatur bei einem rasch progredienten Fall oder bei einer akuten Verschlimmerung zu untersuchen, da wir bisher immer nur ein Endprodukt zur Untersuchung bekamen und so über die Art des Prozesses nur schwer etwas aussagen können, und dann auch die Muskeln naher Angehöriger unserer Kranken zu untersuchen, womöglich solcher, die irgend welche verdächtigen Symptome bieten, um über eine etwaige pathologische Anlage etwas Näheres aussagen zu können.

Auch der myotone Anteil der Muskelstörungen hat durch die neueren Mitteilungen keine Erweiterung erfahren. Der aktive Myotonus beschränkt sich auf den kräftigen Faustschluß, ist nur hin und wieder einmal bei der Funktion der unteren Extremitäten, noch weit seltener in der Kaumuskulatur zum Vorschein gekommen. Mechanisch-myotone Störungen finden sich dagegen in den meisten anderen Muskeln, ohne daß, bis auf die Zunge, an der sich die Reaktion immer am deutlichsten nachweisen läßt, ein bestimmter Prädispositionstypus aufgestellt werden könnte. Es mag dabei als neu hinzugekommene Beobachtung notiert werden, daß Hirschfeld die Myo-R. auch durch lokal applizierte Kältereize auslösen konnte. Im gleichen Umfange etwa wie die mechanische myotone Reaktion findet sich auch die elektrische Myo-R., die im einzelnen, besonders, wenn man eine größere Zahl genau untersuchter Fälle zusammenstellt, keine von früheren Erfahrungen abweichenden Resultate ergibt. Sie unterscheidet sich auch bei der myotonen Dystrophie nicht von dem von uns von der reinen Myotonie her bekannten Typus, erfährt nur an den dystrophischen Muskeln eine dem Grade der Dystrophie entsprechende quantitative

**Einschränkung.** Qualitative Abweichungen finden wir aber nicht, ganz besonders keine Ea.R., was durch gewisse Untersuchungsmodi, auf die ich oben näher eingegangen bin, nachzuweisen ist.

Diese Feststellung hat insofern eine über das diagnostische Interesse hinausgehende Bedeutung, als wir in ihr einen Hinweis auf die nicht-neuritische Natur der Muskeldystrophien sehen können; einen weiteren Beweis hierfür erblicken wir in dem Fehlen von Schmerzen bei der Entstehung der Dystrophien.

Die Kenntnis dieser Tatsachen bietet uns gleichzeitig eine wichtige Handhabe in der Bewertung der Reflexanomalien. Wir finden mit ziemlicher Konstanz in der Hauptsache ein Fehlen der Achillesreflexe, dann der Vorderarm- und Trizepsreflexe und am seltensten der Patellarreflexe. Da seit einem Steinertschen Falle, welcher Hinterstrangveränderungen aufwies, kein weiterer zur Obduktion kam, war die Zurückführung der Reflexanomalien auf diesen pathologischen Prozeß nicht hinreichend bewiesen. Wenn wir aber auf Grund der eben genannten Untersuchungen einen peripheren neuritischen Prozeß ausschließen können, wenn wir uns überlegen, daß es gar nicht die reflexleistenden Muskeln sind, welche atrophieren, wenn wir in Betracht ziehen, daß außer den Reflexanomalien auch noch andere Hinterstrangerscheinungen beobachtet wurden, und wenn wir schließlich bedenken, daß wir es hier mit einer Erkrankung aus der Gruppe der heredo-familiären Leiden zu tun haben, zu der auch eine Friedreichsche Ataxie gehört, so werden wir auch ohne weitere anatomische Beweise das Vorliegen eines Hinterstrang-Prozesses anerkennen dürfen. Für sehr ausgedehnt wird dieser Prozeß nicht gehalten werden dürfen, da sich selbst bei weit vorgeschrittenen Fällen, im allgemeinen außer den Reflexanomalien kaum andere Hinterstrangerscheinungen finden.

Seitenstrang-Symptome sind nur so vereinzelt und bei auch sonst nicht ganz typischen Fällen beobachtet worden, daß sie als nicht zum Bilde gehörend angesehen werden dürfen.

Daß wir es psychisch nicht mit vollwertigen Existenzen zu tun haben, geht aus allen Beobachtungen mit Sicherheit hervor. Ein bestimmtes Bild läßt sich aber noch nicht entwerfen; dazu sind noch nicht genügend Beobachtungen vorhanden, und die vorliegenden enthalten zum Teil direkt widersprechende Schilderungen. Eine affektive Stumpfheit scheint mir aber jedenfalls in meinen Fällen vorhanden zu sein. Es wird, wie ich schon ausführte, nötig sein, um auch Anomalien der intellektuellen Leistungen festzustellen, Angehörige sozial höher-

stehender Schichten nach dieser Richtung genauer zu untersuchen, da auffallenderweise die bisherigen Beobachtungen anscheinend alle Personen des Arbeiter- und Landwirtstandes betrafen.

Alle übrigen Erscheinungen gehören zu dem Kreise innersekretorischer Störungen. Es sind Hodenatrophie mit Abnahme der sexuellen Fähigkeiten, Haarausfall, der zur Stirnglatzenbildung führt, schlechter allgemeiner Ernährungszustand, Katarakt (bezüglich deren näherer Beschreibung ich auf die oben angeführte Schilderung Fleischers und v. Szilys verweise), übermäßige Speichel-, Tränen- und Schweißsekretion. Diese Bild wird ergänzt durch den Ausfall spezieller Untersuchungen, welche Verschiebung des morphologischen Blutbildes im Sinne einer Vermehrung der Lymphozyten, Eosinophilen und Mastzellen, eine Verzögerung der Blutgerinnungszeit (d. h. einen Hyperthyreoidismus), eine abnorm starke Reaktion auf Pilokarpin zeigen.

Ich bin weit davon entfernt, in diesen letztgenannten Untersuchungsergebnissen einen festen Boden zu sehen, auf dem sich das klar gefügte Gebäude einer pluriglandulären Störung schon errichten ließe. Dazu haben diese viel zu sehr den Charakter von Einzelbeobachtungen. Noch viel weniger möchte ich etwa auf Grund der Befunde spezieller differenzieren und von vagotonen oder sympathikotonen Symptomen sprechen. Es hat eine solche Trennung für die ganze Frage ja zunächst auch nur untergeordnete Bedeutung. Erfordernis ist aber, jeden neuen Fall von myotoner Dystrophie in der Weise, wie ich es für meine Fälle getan habe, nach dieser speziellen Richtung zu untersuchen. Das ist bisher nicht geschehen, oder so ungenügend, daß bei dieser an sich schon mit recht vielen Klippen rechnenden Forschungsrichtung die Resultate zum Aufbau noch nicht zu verwenden sind, wenn man den Boden sicherer wissenschaftlicher Forschung nicht verlassen will. Nur als Rahmen der anderen Störungen, der Katarakt, Hodenatrophie, des Haarausfalls usw. können diese wenigen Befunde vielleicht zum festigenden Abschluß dienen.

Eine gewisse persönliche Sicherheit habe ich durch meine beiden letzten Fälle erfahren, insofern ich der abnorm starken Speichel-, Tränen- und Schweißsekretion, auf die ich schon in meiner ersten Arbeit hingewiesen hatte, auch hier wieder begegnete. Da es keine sehr aufdringlichen Symptome sind, hat man ihnen bisher wohl nur wenig Aufmerksamkeit geschenkt. Wie sie aber Fleischer in seinen Fällen gefunden hat, so werden sie wohl auch in Zukunft von anderen Autoren

bemerkt werden, wenn nur auf sie geachtet wird. Dann würden diese Erscheinungen wohl eine weitere wesentliche Stütze für die Annahme einer Störung im autonomen System bilden.

Wenn ich meinen oben dargelegten Standpunkt in der Umgrenzung der Erkrankung zugrunde lege, d. h. das Vorhandensein dystrophischer und myotoner Symptome fordere, so entbehren die zuletzt genannten, mit innersekretorischen Störungen zusammenhängenden Symptome einer gewissen Konstanz. Es läßt sich auch noch nicht sagen, ob sie alle unbedingt als zum Inventar der Erkrankung gehörend angesehen werden müssen, da es sehr wahrscheinlich ist, daß ihr zeitliches Auftreten im einzelnen Falle wechselt und wir noch nicht über hinreichend lange beobachtete Fälle, die wirklich exakt nach allen Richtungen untersucht sind, verfügen. Ich halte es für sehr möglich, daß sie nicht alle in jedem Falle vorhanden sein müssen, sondern daß sie je nach der Richtung oder vielleicht auch Intensität der pluriglandulären Störung vertreten sein können.

Welchen Verschiedenheiten im Auftreten man begegnet, mag an der Katarakt in meinen beiden Fällen gezeigt werden: im ersten Falle, bei dem der Prozeß schon 18 Jahre im Gange ist, fehlt sie, im zweiten, der nur ein Jahr dauert, ist sie schon ausgesprochen vorhanden. Bevor man nicht den ersten Fall nach weiteren Jahren untersucht haben wird, läßt sich auch nicht annähernd voraussagen, ob sich die Katarakt noch bilden oder ob sie dauernd fehlen wird.

Die Tübinger Forschungen haben ihr eine unter den trophischen Störungen etwas prävalierende Stellung gegeben. Es könnte nach den dortigen Ergebnissen so scheinen, als ob wir in diesem Symptom die Achse des gesamten degenerativen Vorganges zu erblicken hätten, der dann je nach seiner weiteren Ausbildung oder seiner speziellen Richtung zur myotonen Dystrophie oder vielleicht auch noch zu anderen Spezies dieser heredo-familiären Krankheitsgruppe führen kann. So könnte es geschehen, daß in einem Teile der Fälle Katarakt schon als Frühsymptom vorhanden ist (nämlich bei denjenigen Patienten, die an sich, auch dem Vererbungsgesetz folgend, schon an Katarakt erkrankt wären), in einem anderen fehlt und dauernd vermißt wird (nämlich bei denjenigen, die auch ohne Hinzutreten des myoton-dystrophischen Faktors frei von Katarakt geblieben wären). Ich erinnere an meine obigen Ausführungen über die Möglichkeit des Vorliegens voneinander unabhängiger rezessiver und dominierender Faktoren. Vielleicht geben wir der Katarakt aber jetzt ganz mit Unrecht eine so dominierende Stellung im

eigentlichen heredo-degenerativen Prozeß, weil zufällig seitens des Augenarztes systematische Untersuchung der Familienangehörigen unternommen wurde; ich halte es für sehr möglich, daß man bei ähnlich systematischer Durchforschung seitens anderer Spezialisten in gleicher Weise das Vorhandensein auch anderer trophischer Symptome finden würde. Es ist daher ratsam, bis dahin mit erklärenden Theorien zurückhaltend zu sein.

Auch wenn man die Frage lösen wollte, indem man das zeitliche Auftreten anderer Störungen zum Maßstab nähme, ist zu keinem sicheren Resultat zu gelangen. Im großen ganzen scheint es wohl so, als ob die muskeldystrophischen und myotonen Störungen den frühen Stadien des Prozesses angehören und allgemein-trophische erst später folgen; Fälle wie die Rohrserschen aber zeigen doch andererseits auch das gleichzeitige Auftreten von Katarakt und Muskelstörungen, so daß es nicht angängig ist, eine zeitliche Verlaufsskala der einzelnen Symptome aufzustellen.

Das gilt auch für die muskeldystrophischen und myotonen Störungen, die zeitlich in den meisten Fällen die Anordnung tragen, daß die dystrophischen den myotonen vorangehen. Wir dürfen auf diesen aus den anamnestischen Angaben erschlossenen Satz aber um so weniger Gewicht legen, als es sich hierbei nicht um ärztlich kontrollierte Daten handelt, und myotone Störungen ja bekanntlich schon vorhanden sein können, ohne sich bei aktiven Bewegungen kenntlich zu machen. Diese ganze Frage spielt übrigens jetzt nicht mehr die Rolle, wie früher, wo man an ihr die Prävalenz der dystrophischen vor der myotonen Note beweisen wollte.

Bei allen diesen, ein ganzes Menschenalter umfassenden Erkrankungen ist ja überhaupt ein bestimmter Verlauf nicht genau fest zulegen. Nach der Mehrzahl der Beobachtungen beurteilt ist aber an einem Beginn in den zwanziger Jahren festzuhalten, wenn auch einzelne Fälle schon im zweiten Jahrzehnt erkranken. Sehr wahrscheinlich handelt es sich dann um Familien, in welchen die Heredo-Degeneration schon so weit um sich gegriffen hat, daß, entsprechend dem Heilbronn'schen Gesetz von der degenerativen Progression bei heredo-degenerativen Krankheiten der Beginn der Erkrankung vorrückt. Der Verlauf ist im allgemeinen ein langsamer, erstreckt sich über viele Jahre, kann aber in diesem Verlauf akute Verschlimmerungen aufweisen. Daneben gibt es aber, wohl in Ausnahmefällen, einen akut zu nennenden Verlauf, wie ihn mein zweiter Fall bietet, wo der ganze

voll ausgebildete Symptomenkomplex in einem Jahre erreicht wurde. Man wird abwarten müssen, ob etwa doch den exogenen Momenten der jetzigen Kriegszeit ein beschleunigender Einfluß zugebilligt werden muß. Jedenfalls zeigen solche Beobachtungen und auch die akuten Verschlimmerungen im chronischen Verlauf, daß wir es, natürlich bei hereditär-degenerativer Anlage, mit einem wirklichen Krankheitsprozeß zu tun haben.

Einer Überlegung drängt es mich aber hier am Schluß der Betrachtungen noch Raum zu geben, nämlich der Stellung der myotonen Dystrophie im Gebiete der heredo-familiären Erkrankungen. Je mehr man bemüht ist, den von uns als myotone Dystrophie zusammengefaßten Symptomenkomplex von den anderen zugehörigen Erkrankungen abzugrenzen, um so deutlicher wird es, daß wir es bei allen diesen Leiden nicht mit gesonderten Einheiten zu tun haben. Wie Jendrassik schon hervorhob, sind überall fließende Übergänge vorhanden, Symptome der einen Gruppe finden wir bei einer anderen wieder, ja selbst anatomische Grundlagen sind mehreren Gruppen gemeinsam oder doch wenigstens analog. Mit fortschreitender Erkenntnis wird es nicht etwa leichter, Krankheitseinheiten zu sondern, es geht vielmehr so, wie es Nonne für die Heredoataxie cérébelleuse gezeigt hat, die, ursprünglich eine eigene Krankheit, jetzt als Unterform der Friedreichschen Ataxie gerechnet wird: man wird nur einige große Gruppen von heredofamiliären Krankheiten aufstellen können, je nach dem Ensemble der markantesten und häufigsten Symptome. Vielleicht werden diese Erkrankungen auch künftig nicht nur eine Domäne des Nervenarztes bilden, sondern auch, besonders in Anbetracht des Hineinspielens oder gar der alleinigen Grundlage innersekretorischer Störungen, das Arbeitsgebiet des Internen berühren.

### Literatur.

1. Hauptmann, Die atrophische Myotonie. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. 1916, Bd. 55, S. 53.
2. Hirschfeld, Über myotonische Muskelatrophie. Zeitschr. f. d. ges. Neur. u. Path. Bd. 34, Heft 5, S. 441.
3. Rohrer, Über Myotonia atrophica (Dystrophia myotonica). Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. 1916, Bd. 55.
4. Baake und Voß, Über fortschreitenden Muskelschwund mit myotonoiden Symptomen. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. 1917, Bd. 57.
5. Stöcker, Über Myotonie an Hand eines recht eigenartigen Falles von Myotonie. Zeitschr. f. d. ges. Neur. u. Path. 1916, Bd. 32.



6. Fleischer, Nägeli und Heidenhain, Über myotonische Dystrophie. Med.-naturw. Verein zu Tübingen 1917. (Referat a. d. Monatsbl. f. Augenheilk. und Münchn. med. Wochenschr. 1918, Nr. 3.)

Fleischer, Über myotonische Dystrophie. Münchn. med. Wochenschr. 1917, Nr. 51.

Nägeli, Über Myotonia atrophica, speziell über die Symptome und die Pathogenese der Krankheit nach 22 eigenen Fällen. Münchn. med. Wochenschr. 1917, Nr. 51.

7. Albrecht, Über einen Fall von atypischer Myotonie und die Ergebnisse elektrophysischer Untersuchungen an demselben. Zeitschr. f. d. ges. Neur. u. Path. 1916, Bd. 32.

8. Hübner, Über Myotonie. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. 1917, Bd. 57.

9. Lewandowsky, Betrachtungen zur Ätiologie. Zeitschr. f. d. ges. Neur. u. Path. 1917, Bd. 35.

10. Hauptmann, Die Beschleunigung der Blutgerinnungszeit bei Katatonie. Zeitschr. f. d. ges. Neur. u. Path. 1915, Bd. 29.

11. Grund, Über atrophische Myotonie. Münchn. med. Wochenschr. 1913, S. 863.

12. J. Hoffmann, Katarakt bei und neben atrophischer Myotonie. Gräfers Archiv 1912, Bd. 81, S. 512.

Aus der Königlichen psychiatrischen und Nervenlinik (Direktor:  
Professor Dr. P. Schröder) und dem pathologischen Institute  
(Direktor: Geh. Med.-Rat Professor Dr. P. Grawitz)  
der Universität Greifswald.

## Plötzlicher Tod infolge Kompression des obersten Halsmarkes durch ein Chondrosarkom des Atlas.<sup>1)</sup>

Von

**Dr. med. Ernst Hannemann,**

Assistenzarzte am pathologischen Institute, früherem Assistenzarzte der Klinik.

Wenn auch Chondrome bzw. Chondrosarkome der Wirbelsäule nicht zu den größten Seltenheiten gehören, so glaubte ich doch, den vorliegenden Fall der allgemeinen Kenntnis nicht vorenthalten zu sollen, einmal wegen des ganz außergewöhnlichen Sitzes des Tumors, dann auch wegen der durch ihn bedingten, zum Tode führenden Atemlähmung.

Chondrome der Wirbelkörper sind in einer ganzen Anzahl der chirurgischen Behandlung zugeführt worden, teils mit, teils ohne Erfolg. Ich kann mir hier ein Eingehen auf Einzelheiten ersparen, möchte aber auf die 1913 im 85. Bande von Bruns Beiträgen zur klinischen Chirurgie erschienene Arbeit von Valentin verweisen, der am Schlusse auch ein Verzeichnis der einschlägigen Fälle bringt.

Ich lasse zunächst die Krankheitsgeschichte unseres Falles folgen:

Der Vater der 28 Jahre alten Patientin ist lungenleidend, die Mutter an einem Herzleiden gestorben. Zwei Brüder leben und sind gesund, zwei Geschwister klein an nicht bekannter Krankheit gestorben. In der Familie sind sonst keine besonderen Erkrankungen vorgekommen. Sie selbst entwickelte sich normal, ohne je ernstlich krank gewesen zu sein, abgesehen von bisweilen auftretenden Halsschmerzen. Die Menstruation trat zuerst

---

<sup>1)</sup> Nach einem am 5. Juli 1918 im Greifswalder medizinischen Verein gehaltenen Vortrage.

mit 12 Jahren auf und war zuerst immer regelmäßig alle 4 Wochen. Mit 23 Jahren heiratete sie. Hat ein gesundes Kind von 5 Jahren. Vor 4 Jahren Blinddarmoperation. Seither ist die Menstruation unregelmäßig, etwa alle 2—3 Monate.

Die jetzige Erkrankung begann vor etwa 7 Wochen, demnach etwa Ende April. (Aufnahme in die Klinik am 20. VI. 1918.) Zuerst fing die linke Hand an einzuschlafen. Dann zog sich das taube Gefühl bis nach dem Genick hinauf. Etwas später trat Einschlafen des linken Beines auf. Wieder etwas später wurden linker Arm und linkes Bein steif. Seit 8 Tagen schläft auch die rechte Hand ein, und der Arm wird allmählich steif. Seither bestehen auch heftige Kopfschmerzen, zuerst auf der linken Seite. Sie zogen dann aber auch nach rechts hinüber. Sehen, Hören, Riechen und Schmecken sind nicht gestört. Das Sprechen fällt ihr wegen Luftmangels recht schwer. Seit 8 Tagen kann sie auch nicht recht Urin lassen, seit 2 Tagen überhaupt nicht mehr. Stuhlgang ist seit 6 Tagen nicht mehr erfolgt.

Befund am 20. VI. 1918: Muskulatur und Knochenbau kräftig. Angemessene Fettpolster. Keine Ödeme und Exantheme, keine Drüsen-schwellungen. Leib stark aufgetrieben. Diastase der Rekti. Die Blase reicht fast bis zum Nabel. Links in der Unterbauchgegend eine etwa faust-große Resistenz (Kot?). Der Fundus des Uterus steht etwa in der Mitte zwischen Nabel und Symphyse. (Letzte Menses Anfang März. Gravidität im Anfange des 6. Monats.) Sonst an den Organen der Brust- und Bauch-höhle keine Veränderungen nachweisbar. Der Urin ist frei von Eiweiß und Zucker.

**Nervensystem:** Geruch nicht gestört. Pupillen: Rechts gleich links, mittelweit, rund, reagieren ausgiebig und prompt auf Lichteinfall und Konvergenz, rechts wie links. Lidspalten gleich weit. Augenbewegungen frei. Kein Nystagmus. Kornealreflex links etwas weniger stark als rechts. Im Fazialisgebiet zwischen links und rechts kein Unterschied. Gehör und Geschmack nicht gestört. Die Gaumensegel heben sich beiderseits gleich-mäßig. Die Zunge wird ohne Zittern und gerade hervorgestreckt. Atrophien fehlen. Im linken Arme und Beine sind passive Bewegungen stark be-schränkt, entsprechend auch aktive. Die grobe Kraft ist stark herabgesetzt, links mehr als rechts. Es besteht mäßiger Tremor beider Hände. Prüfung auf Ataxie ist nicht möglich wegen der Unfähigkeit, größere Bewegungen auszuführen. Rombergsches Zeichen besteht nicht. Gehen ist kaum möglich. Radiusperiost- und Trizepssehnenreflexe sind sehr lebhaft, beider-seits gleich. Bauchdeckenreflexe nicht auslösbar (sehr schlaffe Bauchdecken). Kniesehnenreflex links nicht wesentlich stärker als rechts. Achillessehnen-reflex links etwas stärker als rechts. Starker Fußklonus. Links besteht ausgesprochenes Babinskisches Zeichen, rechts nicht. Die Sensibilität für feine Berührungen ist an der linken Körperhälfte bis zur Mittellinie aufgehoben, an der linken Kopf- und Gesichtshälfte stark herabgesetzt. Sensibilität für Schmerz und Temperatur auf der linken Körperhälfte stark herabgesetzt. Bei Nadelstichen Summationserscheinungen.

Die Pat. liegt dauernd in auffallend steifer Haltung im Bett, bewegt den Kopf spontan gar nicht. Aufrichten geschieht nur mit großer Mühe und Unterstützung. Beim Sitzen fällt auf, daß hauptsächlich der Nacken, aber auch die ganze übrige Wirbelsäule sehr steif gehalten wird. Sämtliche Halswirbel sind sehr klopfschmerzhaft, die ersten 4 Brustwirbel weniger, die andern Wirbel nicht mehr. Bewegungen des Kopfes verursachen Schmerzen und sind auf ein Minimum beschränkt. Neigen des Kopfes ist noch weniger als Drehen möglich. Die Atmung ist sehr beschleunigt und oberflächlich; kostale Atmung fehlt fast vollständig. Abdominale Atmung ist rechts ausgiebiger als links. Beim Sprechen tritt leicht Atemnot ein. Urin wird spontan nicht entleert, weswegen die Kranke am Tage mehreremal katheterisiert werden muß. Stuhlgang ist nur auf ausgiebige Einläufe zu erzielen.

Nach dem klinischen Befunde mußte es sich mit größter Wahrscheinlichkeit um einen Tumor des obersten Halsmarkes handeln. Das erste Auftreten der Krankheitssymptome und ihr stärkeres Hervortreten auf der linken Körperseite ließen einen entsprechenden Sitz des Tumors vermuten. Ob dieser intra- oder extramedullär gelegen sei, ließ sich aus den Symptomen nicht sicher entnehmen. Doch machte die starke Schmerzhaftigkeit der Wirbelsäule bei Beklopfen und die Bewegungsbeschränkung des Kopfes einen extramedullären Sitz wahrscheinlich. Es lag dann die Vermutung nahe, daß es sich um einen Prozeß der Wirbelsäule selbst handeln werde, der zur Kompression des Rückenmarks geführt hatte. Um hierüber vielleicht noch durch das Röntgenbild nähere Aufschlüsse zu erhalten, sollte bei der Kranken am 22. Juni eine Röntgenaufnahme gemacht werden. Auf dem Transporte dazu starb sie schnell unter den Erscheinungen der Atemlähmung.

Die Sektion wurde am 24. Juni vormittags vorgenommen. Obduzent: Geh. Rat Grawitz (Gehirn und Rückenmark), Dr. Hannemann (Brust- und Bauchhöhle). Das Protokoll lautet: Agathe R., 28 Jahre alt. Weiblicher Leichnam in gutem Ernährungszustande. Geringe Zyanose des Gesichts. An den abhängigen Partien Totenflecke. Unterhautfettgewebe gut entwickelt, hellgelb.

Schädel: Kopfschwarte ohne besondere Merkmale. Schädeldach mäßig schwer, zeigt überall Diploe, ist auf der Innenseite glatt. Im Längsblutleiter wenig Totengerinnsel und dünnflüssiges dunkelkirschrotes Blut, Wandungen spiegelnd. Dura auf der Innenseite glatt und glänzend. Großhirnhälften gleichmäßig gewölbt, von gleichmäßiger Konsistenz. Pia überall zart, ihre Venen bis zur halben Rundung mit Blut gefüllt. Arterien an der Basis zartwandig und leer. Die Hirnsubstanz ist überall etwas feucht, von leicht glitzerndem Aussehen, sonst aber vollkommen herdfrei. Die Ventrikel sind nicht erweitert, enthalten wenig klare Flüssigkeit. Das Ependym ist zart und glatt. Plexus chorioideus ohne Veränderungen. Dura an der Basis überall glatt und glänzend, ihre Blutleiter frei. An der Schädelbasis sind nach Abziehen der Dura keine krankhaften Veränderungen erkennbar. Dicht unter dem Foramen occipitale magnum wölbt sich von

der Vorderseite des Wirbelkanals in ihn hinein vor ein etwa dattelgroßer (3 cm langer und  $1\frac{1}{2}$  cm breiter) Tumor, der mit dem vorderen Teile des Atlas im Zusammenhange steht. Er geht aus von der Gegend der Fovea dentis und zieht links neben und etwas vor dem Gelenkfortsatze des Epistropheus nach unten bis etwa zur Mitte des Epistropheuskörpers. Das Periost des Wirbelkanals zieht überall über den Tumor hin. Größere Zerstörungen an den angrenzenden Partien des Atlas und Epistropheus sind nicht zustande gekommen. An einzelnen Stellen finden sich kleine Arrosionen, die kleine flache Vertiefungen etwa von der Größe einer längs halbierten Bohne darstellen. Der Tumor besitzt eine mäßig derbe Konsistenz, etwa der von Knorpel vergleichbar. Er sieht auf dem Durchschnitte graurötlich aus. An einzelnen Stellen bieten sich dem Messer kleine Widerstände dar, als gleite es durch zartes Knochengewebe.

Rückenmark: Im Duralsacke klare, nicht vermehrte Flüssigkeit. Dura auf der Innenseite glatt und glänzend. Pia überall zart, ihre Venen bis zur halben Rundung mit Blut gefüllt. Das oberste Halsmark, zwischen Medulla oblongata und Halsanschwellung, zeigt eine geringe Kompression und Verbreiterung. Auf einem hier angelegten Schnitte ist die gewöhnliche Zeichnung der grauen Substanz gut erkennbar. Das ganze Gewebe hat hier ein etwas glitzerndes Aussehen, als sei es von einem mäßigen Ödem durchsetzt. Sonst sind makroskopisch keine Veränderungen erkennbar. Auch auf weiteren nach abwärts angelegten Schnitten finden sich vollkommen normale Verhältnisse.

In der Bauchhöhle wenig klare seröse Flüssigkeit. Das große Netz bedeckt schürzenförmig die Darmschlingen bis fast zur Symphyse. Die Darmschlingen sind bis 5 cm weit, Serosa und wandständiges Peritoneum überall spiegelnd und glatt, grauweiß. Appendix o. B. Zwerchfellstand links an der 5., rechts an der 4. Rippe.

Brustsektion: Thymus bis auf kleine blaßrote Reste verfettet. Lungen gleichmäßig etwas zurückgesunken. In den Brustfellräumen wenig klare Flüssigkeit. Im Herzbeutel wenige Kubikzentimeter klare Flüssigkeit. Peri- und Epikard spiegelnd und durchscheinend. Herz von entsprechender Größe. Aorta 6,5 cm weit, linker Ventrikel außen 9,5 cm, innen 8,5 cm. Muskulatur leidlich kontrahiert, hellrot, herdfrei. Klappen zart. Aorteninnenfläche glatt. Lungen frei beweglich, durchweg lufthaltig, leicht gebläht. Pleura spiegelnd, glatt und durchscheinend. Bronchialschleimhaut grauweiß, von wenig schleimigem Sekrete bedeckt. Arterien frei. An den Halsorganen keine Veränderungen.

Bauchsektion: Der Uterus ist vergrößert. Der Fundus steht etwa in der Mitte zwischen Nabel und Symphyse. Im Uterus ein 25 cm langer Fötus männlichen Geschlechts. Der Uterus zeigt sonst einen diesen Verhältnissen entsprechenden Befund. In der Harnblase wenig eitrig getrübler Urin. Auf der Höhe der Schleimhautfalten finden sich mäßig reichliche Hämorrhagien. An den übrigen Bauchorganen sind keine krankhaften Veränderungen zu erkennen.

Die frische mikroskopische Untersuchung der komprimierten Stellen

des Rückenmarkes ergibt nur Myelintropfen, keine Körnchenzellen. Wenn diese trotz der wochenlangen Kompression des Markes nicht nachweisbar waren, so erinnere ich daran, daß sie bisweilen auch bei kleineren subduralen Blutungen in der Hirnsubstanz vermißt werden können.

Im frischen Schnitte durch den Tumor erkennt man im Mikroskope ein außerordentlich zellreiches Knorpelgewebe, in dem um einzelne Knorpelzellen sehr dicke homogene, fast wie verhornte Massen aussehende Kapseln vorhanden sind. Andere Zellen wieder lassen nur eine Andeutung von einer Kapsel erkennen. Viele von ihnen liegen in kleinen Haufen zusammen. Interzellulärsubstanz ist stellenweise nur sehr spärlich vorhanden. Sie zeigt teils hyaline, teils faserige Struktur. Vereinzelt finden sich im Tumorgewebe kleinere und größere Herde von amorphem Kalke. Gefärbte Präparate bestätigen im allgemeinen nur den am frischen Schnitte erhobenen Befund. Nur an wenigen kleinen Stellen findet sich ein Bild, wie es Chondrome gewöhnlich darbieten. Im allgemeinen liegt ein außerordentlich zellreiches Gewebe vor. An vielen Stellen liegen die Zellen so dicht beieinander, daß von Interzellulärsubstanz nichts wahrzunehmen ist. An diesen Stellen lassen auch viele Zellen eine Kapsel vollkommen vermissen, andere besitzen sie nur ganz schwach angedeutet. Dies Bild findet sich ganz besonders in den peripherischen Abschnitten des Tumors, doch trifft man auch zentral ähnliche Stellen an. Die kleinen Herde von amorphem Kalke finden sich auch hier. Der Tumor ist durchsetzt von einer großen Menge von größeren und kleineren Blutgefäßen. Deshalb zeigt er auch makroskopisch eine leicht rötliche Farbe. Wo Grundsubstanz vorhanden ist, ist sie meist hyalin, nur an wenigen Stellen besitzt sie faserige Struktur. Besonders in den hyalinen Partien finden sich zwischen den normalen großen Knorpelzellen kleine Zellen, deren Kapsel nur noch ganz schwach angedeutet ist, und deren Kern sehr blaß erscheint. Vielfach liegen dann solche ganz blassen Kerne ohne erkennbaren Zellenleib frei in der Grundsubstanz. Man kann an diesen Verhältnissen gut das allmähliche Übergehen der Knorpelzellen in die Grundsubstanz verfolgen.

Sektionsdiagnose: Chondrosarkom des Atlas mit Kompression des obersten Halsmarkes. Geringes Ödem des Halsmarkes und der Hirnsubstanz. Geringe Zystitis. Gravidität im Anfange des 6. Monats.

Die Sektion bestätigte also die klinische Diagnose hinsichtlich des Sitzes des Tumors. Dieser unterscheidet sich ganz außerordentlich von den gewöhnlich vorkommenden langsam wachsenden Chondromen mit den verhältnismäßig spärlichen Zellen in reichlicher meist hyaliner Grundsubstanz. Im vorliegenden Falle finden sich sehr zahlreiche Zellen, zwischen denen stellenweise überhaupt keine Grundsubstanz wahrnehmbar ist. In diesen sehr zellreichen Partien besitzen die Zellen großenteils keine Kapsel, andere nur schwach angedeutet. Aus diesem mikroskopischen Bilde darf man schließen, daß es sich einmal um einen bösartigen, sodann um einen sehr schnell wachsenden Tumor handelt.

Ich bin geneigt, sein Entstehen nicht viel vor dem ersten Auftreten der Krankheitssymptome anzunehmen. Diese Vermutung liegt um so näher, als der Tumor fast vollkommen außerhalb des Wirbels im Wirbelkanal zur Entwicklung gekommen ist, während im Knochen nur kleine Partien von ihm vorhanden waren. Es mußte also bei der schnellen Wachstumsmöglichkeit des Tumors auch verhältnismäßig früh zu Kompressionserscheinungen von seiten des Rückenmarkes kommen. Da es sich um einen Prozeß des Wirbels selbst handelt, so erklären sich die Schmerzhaftigkeit der Wirbelsäule bei Beklopfen und die Bewegungsbeschränkung des Kopfes zwanglos. Möglicherweise ist bei dem Transporte der Kranken durch eine etwas stärkere Bewegung des Kopfes als gewöhnlich der Tumor stärker als sonst gegen das Rückenmark gedrückt worden, so daß es zur plötzlichen Atemlähmung kommen mußte. In dieser Beziehung ist der Fall einem sogenannten Bruche des Genickes vergleichbar. Hier kommt durch den abgebrochenen Gelenkfortsatz des Epistropheus eine plötzliche Kompression des Markes zustande, die dann zur Atemlähmung führt.

Vielleicht sind solche Fälle von Kompression des Markes durch derartige Tumoren nicht gar so selten, wie man zunächst annehmen müßte. Ich denke hierbei z. B. an den Tod eines 18jährigen, bis dahin vollständig gesunden Mädchens aus Greifswald, das eines Tages nach einer vielleicht etwas heftigen Bewegung des Kopfes nach rückwärts plötzlich tot zu Boden fiel. Es war damals die Sektion leider nicht zu erwirken gewesen. Ich kann mir aber nun sehr wohl vorstellen, daß bei ungünstigen äußeren Verhältnissen für die Sektion man leicht einen solchen Tumor übersehen kann, zumal wenn er, wie in unserem Falle, nicht sehr groß und vollkommen vom Periost überzogen ist. Man wird jedenfalls jetzt, nachdem einmal auf das Vorkommen eines solchen Tumors aufmerksam gemacht ist, bei plötzlichen anscheinend nicht geklärten Todesfällen dieser Möglichkeit mehr Aufmerksamkeit schenken. Ich glaube, daß Beobachtungen wie die vorliegende ab und zu einmal gemacht werden, und daß dieser Fall bald nicht mehr der einzige in der Literatur sein wird.

---

## Über familiäre Ataxie („hereditäre Ataxie“) mit fortschreitendem Schwachsinn, nebst einer Mitteilung über multiple Sklerose bei Geschwistern.

Nach einem in der 43. Versammlung der südwestdeutschen Neurologen und Psychiater gehaltenen Vortrage

von

Prof. **Friedr. Schultze** (Bonn).

### 1. Krankengeschichte.

In der medizinischen Klinik in Bonn wurden 1918 folgende Fälle von sogenannter „hereditärer“ Ataxie beobachtet:

Das eine der untersuchten Kinder war ein 10 jähriger Knabe, das andere sein 7 jähriges Schwesterchen. Beide Eltern sollen nach Angabe der Mutter gesund sein. Von Nervenkrankheiten in der Familie ist ihr nichts bekannt. Von 11 Kindern leben noch außer den kranken 6 und sind gesund. Bei einem der Brüder, der kräftig gebaut war, ließen sich Anomalien nicht finden. Einmal trat eine Totgeburt im 9. Monat der Schwangerschaft ein. Dystokien fehlten stets. Ein Kind erkrankte im Alter von 9 Jahren an der gleichen Krankheit wie seine beiden in der Klinik untersuchten Geschwister. Es trat zuerst Schwäche in den Beinen ein, die sich allmählich zu vollständiger Lähmung gesteigert haben soll. Zu der Beinschwäche gesellte sich Zittern beider Hände, so daß das Kind nicht mehr allein essen konnte. Ferner machte sich eine Verlangsamung der Sprache bemerkbar, und ein Nachlassen des Gedächtnisses. Nachdem die Krankheit zwei Jahre gedauert hatte, wurde das Kind angeblich vollständig idiotisch, ließ Stuhl und Harn unter sich gehen und starb nach zweijähriger Dauer der Krankheit.

Bald nach dem Tode dieses Kindes erkrankte ein weiteres im Alter von 6 Jahren mit den gleichen Krankheitserscheinungen und starb ebenfalls nach 2 Jahren. Nur stellten sich bei diesem kurz vor dem Tode „heftige Krämpfe“ ein.

Der am 23. IV. 1918 in der Klinik aufgenommene Knabe sei früher niemals erkrankt gewesen und bekam  $\frac{1}{2}$  Jahr vor seiner Aufnahme eine zunehmende „Schwäche der Beine“, ferner Zittern in beiden Händen, Verlangsamung der Sprache und einen gewissen Grad von



Gedächtnisschwäche. Es soll allerdings, wie die Mutter später angab, von vornherein nicht so intelligent gewesen sein, wie die gesund gebliebenen Geschwister. Zeitweilig bestand Enuresis nocturna. Die von uns befragte Lehrerin des Kindes, die das Kind  $\frac{1}{2}$  Jahr vor seiner Aufnahme in die Klinik zur Beichte und zur Kommunion vorbereitete, fand, „daß das Gedächtnis des Kindes sehr gelitten hatte“. Was das Kind vor seiner Erkrankung in der Schule schon gelernt hatte, wurde ihm zwar bei Auffrischung des Gelernten wieder gegenwärtig, aber auch allmählich in geringerem Grade. Was es aber völlig neu lernen sollte, begriff es ganz gut, konnte es aber nicht behalten. Auffällig war, daß das Kind bei den „wichtigsten Sachen“ träumen und sogar einschlafen konnte, wenn man es nicht dauernd zur Aufmerksamkeit anspornte. Früher sei der Knabe aber nach Ansicht der Lehrerin „ein ganz fähiger Schüler gewesen“.

Die Untersuchung ergab, daß der hübsche, munter aussehende Knabe (O. G.) ziemlich kräftig entwickelt ist und eine braune Hautfarbe hat, aber ohne Zeichen von Addison. Keine krankhaften Drüsenschwellungen, keine Ödeme. Schleimhäute gut durchblutet. Wassermann im Blute negativ. Der Schädel regelrecht gebaut, sein größter Horizontalumfang  $54\frac{1}{2}$  cm. Die Stirn etwas vorgetrieben, die Ohrmuscheln normal. Die Zähne regelrecht, ohne Zähnelung und ohne Querrfurchen. Keine Hutchinsonschen Zeichen an der Kornea und an den Mundwinkeln. Die Wirbelsäule ohne abnorme Verbiegungen. Keine Spina bifida. Haarwuchs überall regelrecht. Der Gang erheblich gestört, so daß das Kind zum Liegen und Sitzen gezwungen ist. Er ist stark schwankend, sehr unsicher, nicht spastisch. Die Fußspitzen werden nicht vollständig gehoben. Kein Stampfen. Der Kranke muß sich bei seinem langsamen Gehen oft an Tischen und Stühlen festhalten, kann aber auch ein paar Schritte ungestützt gehen. Rückwärtsgehen unmöglich. Beim Stehen nur schwach ausgeprägter Romberg. Kein Kopfwackeln, keine unwillkürlichen zuckenden Bewegungen in der Ruhe.

Starke Ataxie der Beine, ebenso der Hände. Manchmal handelt es sich aber an den Händen um ein regelmäßiges Zittern bei Zielbewegungen. Beim Essen von Suppe wird der Inhalt des Löffels verschüttet. Bei länger dauerndem Halten der sich entgegengerichteten Zeigefinger zuerst noch abnorme Bewegungen, nachher allmählich Ruhe.

Die Kraft der Arm- und Handmuskeln normal, ebenso im allgemeinen die der Beinmuskeln. Nur scheint der äußere Fußrand beiderseits nicht mit normaler Kraft gehoben werden zu können, auch nicht der ganze Fuß. Die Untersuchung ist aber schwierig, weil man nicht genau herausbekommt, ob das Kind die gegebenen Aufforderungen richtig versteht. Herr Dr. W. Weber in Dortmund, der den Knaben im April 1918 untersuchte, nahm eine Peroneusschwäche an. Die Bewegungen der Finger langsamer; die Pronation und Supination der Hände ungeschickt, ataktisch, langsamer. Auch Beugungen der Unterarme nicht in so rascher Folge hintereinander möglich, als normal. — Keine Zeichen von Muskeldystrophie; die fühlbaren Abschnitte der peripheren Nerven nicht verdickt.

Die Beschaffenheit der Patellarreflexe besonders in den ersten

Wochen wechselnd, hier und da nicht oder nur mit großer Mühe auslösbar (infolge von willkürlicher Muskelspannung?), gewöhnlich aber und später regelrecht, nicht gesteigert. Die Achillessehnenreflexe stets auslösbar, manchmal rechts schwächer als links. Bei Untersuchung während des Kniens des Knaben auf einem mit einem Kissen belegten Stuhlsitze links anstatt einer Zuckung zwei bis drei Zuckungen, manchmal auch rechts zwei. Der Großzehenhautreflex rechts öfters nicht auslösbar, links stets. Meistens befinden sich die großen Zehen auch in der Rückenlage des Kranken in starker Dorsalflexion, regelmäßiger aber beim Gehen. Da beiderseits zugleich ein deutlicher Hohlfuß besteht, so ist ein sog. Friedreichfuß vorhanden, der mit einem leichten Pes varus verbunden ist.

An den Armen in den ersten Wochen und Monaten keine Sehnenreflexe, später aber deutliche Radiusreflexe. Die Kremaster-Bauchdecken-, Rachen- und Hornhautreflexe regelrecht, ebenso die Pupillarreflexe. Die Pupillen mittelweit und vollkommen rund. Der Kornealrand ohne abnorme Färbung. Keine Augenmuskellähmung; die Augenbewegungen nicht verlangsamt; kein Nystagmus. Der Augenhintergrund beiderseits normal. — Die Sensibilität nicht nachweisbar herabgesetzt, auch das Lagegefühl nicht. Die Hirnnerven sämtlich normal. Das Sprechen verlangsamt, kein Silbenstolpern. Die Zunge normal rasch bewegbar, nicht zitternd.

Die inneren Organe, genau untersucht, sind von regelrechter Beschaffenheit; besonders auch Herz und Leber. Keine Tachykardie. Lebergröße normal; keine Urobilinurie und keine Ausscheidung von Urobilinogen, keine abnorme Lävulosurie nach Darreichung von Lävulose. Milz nicht vergrößert, Harn ohne Eiweiß. — Blasentätigkeit zuerst normal.

Die Lumbalpunktion ergab einen auf starkes Schreien des Kindes zurückzuführenden Druck von 230 mm Wasser. Das Punktat ist klar; bei Essigsäure-Kochprobe leichte Albumintrübung. Nonne's Phase 1 negativ, ebenso die Wassermannreaktion (Hautklinik). Vereinzelte Leukozyten; weder Tuberkelbazillen, noch Meningokokken, noch sonstige Mikroorganismen (Hygien. Institut).

Eine genauere Prüfung der geistigen Fähigkeiten des Knaben nahm auf meine Bitte ein sehr geschulter Hilfsschullehrer in Bonn, Herr Rektor Lessenich, vor. Er fand ein offenbar verlangsamtes Denken und eine Gedächtnisschwäche. Es ließ sich aber feststellen, daß der Kranke sich in den ersten Schuljahren regelrecht entwickelt hatte und erst später der Nachlaß der geistigen Kräfte einsetzte. Er verhält sich mit seinem Wissen jetzt wie ein normales Kind im 2. Schuljahr, steht also „auf dem Standpunkte eines 6—7jährigen normalen Schulkindes. Er hatte sich aber schon, wie deutlich erkennbar war, bereits mit dem Pensum eines 9jährigen Normalschülers befaßt, konnte z. B. leichte Rechenaufgaben dieser Stufe richtig auffassen, aber sie nicht ausrechnen. Über Ort-, Raum- und Zeitverhältnisse ist er nur soweit klar, wie es den Begriffen eines 6jährigen normalen Kindes entspricht. Die Sprache ist langsam und skandierend. Im ganzen ist die Intelligenz, die früher normal war, ebenso wie das Schulwissen um etwa 3 Jahre zurück.

Herr Lessenich kam also, ohne etwas von der mitgeteilten Angabe der Lehrerin des Kindes zu wissen, zu gleichen Ergebnissen, wie diese.

Bei einer Untersuchung Mitte September 1918 zeigt sich eine deutliche Verschlechterung des Gesamtzustandes. Der Knabe kann nur noch gestützt gehen, nicht mehr allein stehen. Die Peroneuslähmung ist stärker. Die Reflexe verhalten sich wie früher. Deutliche Radiusreflexe. Ausgesprochene Blasenschwäche. Noch immer kein Nystagmus. Pes varoequinus deutlicher. Intelligenz stärker herabgesetzt.

Bei dem 7jährigen Schwesterchen des Kranken sind im allgemeinen die gleichen Krankheitserscheinungen wie beim Bruder vorhanden, nur schwächer entwickelt.

Auch bei ihr gesundes Aussehen, der Schädel normal gebaut, sein größter Horizontalumfang (mit Haaren): 49,5 cm. Die Stirngegend gleichfalls etwas vorgetrieben. Ohrmuscheln normal. Obere mittlere Schneidezähne gezähnelte, ohne Quersfurchen. An den Augäpfeln keine Hornhauttrübung; Färbung der Hornhaut normal. Das Kind geht leidlich gut, aber doch etwas vorsichtig und leicht schwankend, kann aber selbst rasch laufen. Stehen etwas unsicher. Kein deutlicher Romberg. Die Hebung der Füße kräftig, auch die der äußeren Fußränder. Deutlicher Friedreichfuß: Hohlfuß nebst Rückwärtsstellung der großen Zehe.

Ataktische Zielbewegungen der Beine wie beim Bruder, nur schwächer, es verschüttet aber auch beim Essen von Suppe den Inhalt des Löffels. An der linken Hand mehr Zittern als Ataxie bei Bewegungen; an der rechten Hand nur einfache Ataxie. Kein Nystagmus; Augenbewegungen und Augenhintergrund normal. Die Kniescheiben- und Achillessehnenreflexe normal, die ersteren manchmal schwächer, die letzteren bei Untersuchung im Knien der Kranken mit 2—3 Schlägen, besonders L; R höchstens zwei kurze Schläge, aber nicht stets.

Babinski nicht stets auslösbar, oft aber beiderseits deutlich. Bauchdecken- und Rachenreflexe regelrecht; ebenso Hornhautreflexe. Die Sehnenreflexe an den Armen nicht auslösbar. — Kraft der Arme normal.

Keine Atrophien oder Pseudohypertrophien der Muskeln, keine Spina bifida, keine Skoliose.

Die Prüfung der geistigen Fähigkeiten durch Herrn Rektor Lessenich ergab, daß ein Schulwissen weder im Lesen, noch im Schreiben, noch im Rechnen festgestellt werden konnte. Die Intelligenzprüfung ergab ein „Intelligenzalter“ von 6 Jahren. Die Sprache ist noch deutlich, aber schleppend und scheint im Rückschritt begriffen. Die „manuelle Geschicklichkeit“ scheint zurückzugehen. Aus den Versuchen des Kindes, Buchstaben der kleinen Schreibschrift nachzumalen, ist der Schluß berechtigt, daß das Kind früher eine Schule besucht hat. Das Kind hat auch in der Tat, wie die Mutter später angab, angefangen, die Schule zu besuchen.

Bei einer Untersuchung am 16. IX. 1918 zeigt sich das Gehen verschlechtert, es ist langsamer geworden; beim Stehen stärkeres Schwanken als früher, besonders bei geschlossenen Füßen. Angedeuteter Romberg.

Radiusreflexe jetzt vorhanden. Die Reflexe an den Beinen wie früher; beim Knien des Kindes zwei- bis dreimalige Kontraktionen der Gastrocnemii nach Beklopfen der Achillessehne. Leichter Spitzfußgang. Kein Nystagmus; Leberfunktionen und Lebergröße normal; keine Milzvergrößerung. Herz wie auch früher normal. Blase und Mastdarm in Ordnung.

## 2. Diagnose und anatomische Grundlage.

Was die Diagnose der bei den Kindern festgestellten Erkrankung angeht, so sind ihre Hauptsymptome die ausgesprochen geschwisterliche Ataxie (gewöhnlich auch als „hereditäre“ bezeichnet), die Bradyalgie und der sogenannte „Friedreich“-fuß, ferner der zunehmende Schwachsinn, und bei den beiden gestorbenen, mit den gleichen Symptomen erkrankten Geschwistern, der auffällig rasch zum Tode führende Verlauf der Erkrankung unter Zunahme des Schwachsinn, mit Incontinentia alvi und in dem einen Falle mit epileptischen Krämpfen.

Eine große Ähnlichkeit besteht also zunächst mit dem Krankheitsbilde der multiplen Sklerose, nur daß trotz starker Ataxie und starkem Bewegungszittern kein Nystagmus, keine Abblassung der Schläfenhälfen der Sehnervenpapille und kein Fehlen der Bauchdeckenreflexe vorhanden ist. Ebenso fehlen spastische Erscheinungen; wenn auch sowohl der Großzehenstreckreflex, wie der ganz leichte Fußklonus auf eine Miterkrankung der Pyramidenbahnen hindeuten. Endlich spricht auch das ganz allmähliche, gleichmäßige Fortschreiten der Krankheit ohne zeitweilige Besserungen sowie das kindliche Alter gegen die Annahme einer multiplen Sklerose, deren familiäres oder gar hereditäres Auftreten bekanntlich zudem äußerst selten und anatomisch noch nicht völlig gesichert ist. Ich selbst habe unter den etwa 200 Fällen von multipler Sklerose, die ich gesehen habe, nur einmal bei zwei Geschwistern die Krankheit auftreten sehen, wenn auch bei einem derselben die Diagnose nicht in ganz unanfechtbarer Weise gestellt werden konnte. Sie seien hier kurz mitgeteilt:

Die eine der Kranken, Tochter eines sehr soliden Musikvirtuosen, der später an Degeneration der Herzmuskulatur, Atheroarteriosklerose des Gehirns und Diabetes mellitus zugrunde ging, war als Kind schwächlich, sonst aber außer einer diphtherischen Erkrankung gesund. Im 21. Lebensjahre (1887) längere Zeit hindurch Kribbeln in den Fingern, im 25. ohne äußere Veranlassung zunehmende Schwäche in den Beinen, die nach Elektrisieren sich zeitweilig besserte. Dann Zittern in den Händen, Ohrensausen, leichte Blasenschwäche. Starke Zunahme einer Schilddrüsenschwellung. Bei der Untersuchung der 29 jährigen Kranken im Jahre

1895 das klassische Bild einer multiplen Sklerose mit starkem Bewegungszittern, Nystagmus, spastisch paretischem Gang, stark erhöhten Sehnenreflexen an den Beinen. Allmähliche, wenn auch nicht gleichmäßige Zunahme der Krankheit im Laufe von etwa 19 Jahren; etwa 4 Jahre vor dem Tode Dekubitus. In letzter Zeit vielfach Angstzustände und Halluzinationen.

Einen Bruder der Kranken, seinem Berufe nach Ingenieur, sah ich nur einmal im Jahre 1905 in der Sprechstunde. Er war damals etwa 30 Jahre alt und mir von Herrn Sanitätsrat Dr. Wildermuth in Stuttgart zugesandt worden, und zwar mit der Diagnose auf multiple Sklerose. Der Kranke gab an, im Jahre 1892 an einer Neuritis optica gelitten zu haben. Auch stellten sich Unsicherheit und Schwäche in den Beinen ein, sowie Incontinentia alvi. Diese Störungen verschwanden aber wieder von selbst nach einigen Monaten. 1890 und 1901 vorübergehend der gleiche Zustand, ebenso 1904; zugleich Schwindelerscheinungen und ab und zu „grauer Nebel“ vor den Augen und Andeutung von Doppeltsehen, ferner rasche Ermüdbarkeit der Armmuskeln, besonders beim Schreiben. Die Untersuchung von Herrn Kollegen Wildermuth vom November 1904 und 22. II. 1905 ergab schlechtes Aussehen, „leichte Sprachstörung“, die von Jugend auf bestehen soll, von der ich aber im April 1905 nichts finden konnte. Temporale Abblassung beider Papillenhälften; rechts mehr als links und links „leichte papilläre Schwellung“. Die Pupillenreaktion regelrecht, auch nach meiner Untersuchung. Auch den Gang und die Kraft der Beine fand ich normal. Die Sehnenreflexe an den Beinen sehr lebhaft. Aber kein Großzehenstreckreflex und kein Bauchdeckenreflex. Kein Nystagmus, kein Zittern. Klagen über mäßige Impotenz und über zeitweiligen spontanen Stuhlabgang. — Niemals Kopfweh.

Später habe ich den Kranken nicht wiedergesehen. Er erschoss sich im Sommer 1909, um dem Schicksale seiner Schwester zu entgehen.

Da eine Untersuchung des Liquor cerebrospinalis nicht vorgenommen werden konnte, bleibt trotz des für multiple Sklerose sprechenden Krankheitsverlaufes bei diesem Kranken die Möglichkeit bestehen, daß es sich um Lues gehandelt hat, wie es denn überhaupt bei den Fällen von familiärer oder hereditärer „multipler Sklerose“, die in der Literatur veröffentlicht sind, nach dieser Richtung überhaupt noch an Untersuchungen mangelt<sup>1)</sup>.

Eine sogenannte Pseudosklerose (Westphal-Strümpell) oder die Wilsonsche Krankheit ist deswegen nicht anzunehmen, weil weder eine charakteristische Verfärbung des Hornhautrandes besteht, die

1) Sollte es sich mit Sicherheit herausstellen, daß die multiple Sklerose eine Spirillose ist, und somit irgendwie durch Infektion übertragen wird, so wäre es nichts weniger als erstaunlich, wenn die Krankheit zugleich bei Geschwistern aufträte. Die sichersten Fälle von familiärem Vorkommen der multiplen Sklerose hat J. Hoffmann mitgeteilt, nebst einer Kritik der sonst beobachteten. Hoffmann selbst beobachtete vier Fälle (diese Zeitschr. Bd. 47 u. 48, S. 247).

allerdings nicht stets vorhanden zu sein braucht, noch aber vor allem eine Myastasie oder auch nur eine erhebliche Verlangsamung der Bewegungen und eine maskenartige Ruhe der Gesichtsmuskeln. Ferner fehlte ein Zittern in der Ruhe; und an der Leber ließen sich auch mit Hilfe der Untersuchung auf Urobilinurie und auf Lävulosurie keine Veränderungen nachweisen. Weniger ins Gewicht fällt, daß die Krankheit nach Angabe der Mutter bei ihren verstorbenen Kindern viel weniger länger gedauert hat, als die Krankheitsdauer bei der Pseudosklerose anzuhalten pflegt.

Die Unterscheidung von der diffusen Gehirnsklerose der Kinder wird dadurch gegeben, daß bei dieser Erkrankung der Intelligenzschwund den übrigen Krankheitssymptomen voraussieht, daß ferner epileptische Anfälle in gehäufte Weise auftreten, die allerdings bei einem der gestorbenen Geschwister unserer Kranken gegen Ende des Leidens aufgetreten sein sollen. Weiterhin sind bei der allgemeinen Hirnsklerose neben dem geistigen Verfall ausgeprägte spastische Zustände der gesamten Körpermuskulatur vorhanden, die bei unseren Kranken ebenso fehlen, wie Augenmuskellähmungen. Anstatt erheblicher Steigerung der Sehnenreflexe wie bei der Hirnsklerose ist bei unseren Kranken die Beschaffenheit der Sehnenreflexe im wesentlichen normal, und nur ein ganz geringfügiger Fußklonus vorhanden, und auch dieser nicht regelmäßig. Dagegen können Ataxie und Bewegungszittern auch bei der diffusen Hirnsklerose vorkommen, wenigstens in den späteren Stadien der Erkrankung, so in einem Falle von Habermeld und Spieler (diese Zeitschrift Bd. 50, S. 436 ff.). Bei der diffusen Sklerose fehlt auch der Nystagmus, wie bisher in unseren Fällen; ebenso ist bei ihr Dysarthrie beobachtet. Jedenfalls muß in meinen Fällen wegen der Intelligenzstörung eine erhebliche Erkrankung auch des Großhirns angenommen werden, wenn auch bis jetzt seine motorischen Abschnitte nur in geringem Maße mitbeteiligt sein können, falls die Peroneusschwäche überhaupt vom Großhirn ausgeht, und wenn auch die sensorischen Abschnitte frei sind. Es haben somit unsere Fälle mit dem Krankheitsbilde der ausgedehnten Gehirnverhärtung zwar manches gemeinsam, auch den raschen, fortschreitenden Verlauf der Erkrankung, aber die Unterschiede überwiegen. Lues braucht auch bei der allgemeinen Gehirnsklerose nicht zugrunde zu liegen. Familiäres oder nicht familiäres Auftreten ist differentialdiagnostisch nicht entscheidend.

Es stimmt somit das Krankheitsbild in unsern Fällen am meisten mit demjenigen der sogenannten hereditären Ataxie überein, die mit Schwachsinn verbunden sein kann.

Von der Friedreichschen Form im strengen Sinne scheidet sie allerdings das Vorhandensein der Sehnenreflexe. Ferner fehlt zurzeit noch der Nystagmus, der aber auch bei zweien der Originalfälle Friedreichs selbst auch erst nach jahrelangem Bestehen der Krankheit sich entwickelte. Mit der Friedreichschen Krankheit gemeinsam ist vor allem das frühe Hervortreten des herrschenden Symptomes der Ataxie und dann das Vorhandensein des Friedreichschen Fußes neben diesem Symptom. Mit der Marieschen Form gemeinsam ist das Verhalten der Sehnenreflexe an den Beinen, wenigstens insoweit, als die Patellarreflexe gerade noch erhalten, keineswegs aber gesteigert sind. Im übrigen fehlen aber Optikusatrophy, Augenmuskellähmungen, während geistige Störungen vorhanden sind. Ob diese übrigens völlig bei den originalen Friedreichschen Fällen gefehlt haben, muß dahingestellt bleiben, da sie nicht mit genauen Methoden daraufhin untersucht wurden und es schwierig ist, zu entscheiden, wieviel von einem etwaigen späteren Schwachsinn auf mangelnde Schulbildung und auf mangelnde geistige Übung zu beziehen sind. Friedreich selbst schildert die seelischen Funktionen als normale, ebenso wie sie z. B. in Fällen von Vorkastner sich regelrecht verhielten. Bing<sup>1)</sup> gibt an, daß ein „leichtes Minus von intellektueller Entwicklung“ häufiger vorkäme. Er selbst beobachtete bei einer Kranken hochgradigen Schwachsinn, Pick und Nolan sahen eine Kombination mit Idiotie. Eduard Müller<sup>2)</sup> sah in einem zur Sektion gekommenen Falle der Friedreichschen Form, bei dem die Krankheit etwa 12 Jahre hindurch gedauert hatte, im Spätstadium eine Gedächtnisabnahme; ferner in einem weiteren Falle, der ebenfalls zur Sektion kam, 8 Jahre nach dem Beginne der zuerst eintretenden Unsicherheit beim Gehen eine auffallende Teilnahmslosigkeit. „Seine Schulkenntnisse (im 25. Lebensjahre) sind noch leidlich. Er löst aber auch einfache Aufgaben recht zögernd und empfindet selbst eine gewisse Schwerbesinnlichkeit und Vergeßlichkeit.“ Es bestand ein „mäßiger Grad einfachen Schwach-

1) Im Handbuch der inneren Medizin von Mohr u. Staehelin, Bd. V, S. 710.

2) Ed. Müller, „Zur Pathologie der Friedreichschen Krankheit“. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkunde Bd. 32, S. 136 ff.

sinn<sup>s</sup>“. Erb<sup>1)</sup> sah in einem Falle von hereditärer Ataxie mit gesteigerten Sehnenreflexen ein „nicht sehr bedeutendes Zurückbleiben der geistigen Entwicklung“. Beutler<sup>2)</sup> gibt für einen seiner Fälle an, daß die Intelligenz gelitten zu haben scheine, bei einer Kranken, die früher in der Schule stets „mit der Erste“ war. Ganz neuerdings berichtet Weber<sup>3)</sup> (Chemnitz) über einen Fall, bei dem er Friedreichsche Ataxie annimmt, über starke Verblödung. Eine Schwester der Kranken mit Ataxie hatte allerdings Stauungspapille. Eine Untersuchung auf Wassermann fehlt, so daß eine Friedreichähnliche syphilitische Erkrankung oder eine Kombination mit Hydrozephalie oder selbst Gehirntumor oder selbst multiple Sklerose nicht ausgeschlossen ist. Es ist also auch bei der Friedreichschen Form die Intelligenz keineswegs stets normal gefunden worden, während eine gewisse geistige Schwäche bei der Marieschen öfters beschrieben worden ist. — Das bisherige Fehlen des Nystagmus in meinen Fällen bedingt einen Unterschied auch gegenüber dem Marieschen Typus, ebenso auch das Vorhandensein der von Friedreich für seine Fälle beschriebenen Veränderung an den Füßen.

Wie sich im späteren Verlaufe der Erkrankung die Sehnenreflexe verhalten werden, läßt sich natürlich nicht voraussagen. Schwinden sie allmählich, so ist der Friedreichsche Typus der Erkrankung, die Friedreichsche Krankheit im engsten Sinne, fast völlig vorhanden. Sollten sie sich weiter steigern und auch an den Armen auftreten, so wird die Annäherung an den Marieschen Typus größer.

Es reihen sich somit unsere Fälle wie so manche andere nicht streng dem einen oder dem andern Krankheitsstypus ein, gehören aber natürlich zu der großen Gruppe derjenigen hereditären oder familiären Nervenkrankheiten, bei denen die Ataxie das hervorstechendste Symptom oder wenigstens eines der hervorstechendsten Symptome ist. Sowohl das Kleinhirn als das Großhirn kann sich beteiligen. Der raschere oder kürzere Krankheitsverlauf ist von dieser größeren Ausdehnung des Krankheitsprozesses, wie auch von dem Zeitpunkt des Eintrittes der ersten Krankheitserscheinungen abhängig. Je früher die Symptome einsetzen, desto wirksamer war höchstwahrscheinlich die unbekannte Ursache des Leidens. Ob die Krankheit in unseren Fällen, wie in vielen

---

1) Erb, Über hereditäre Ataxie. Neurol. Zentralblatt Bd. 9, S. 378.

2) Beutler, Beitrag zur Ätiologie der Friedreichschen Krankheit. Inaug.-Diss. Marburg 1914.

3) Münch. med. Wochenschr. 1918, S. 945.



ändern und in den ursprünglichen, von Friedreich selbst beschriebenen, wirklich vererbt sind, steht dahin. Denn ich konnte die Eltern oder Großeltern oder Seitenverwandte der Aszendenz nicht auf etwaige Einzelsymptome der Krankheit untersuchen.

---

Sucht man sich ein Bild von den bei unseren Kranken vorhandenen anatomischen Veränderungen zu machen, so sind sicher 1. die zerebellaren Apparate erkrankt, wobei unbestimmbar bleibt, ob allein oder in höherem Grade innerhalb des Rückenmarkes, oder innerhalb des Kleinhirns; 2. müssen in geringerem Grade die Pyramidenbahnen als beteiligt angesehen werden, wobei über eine etwaige Mitbeteiligung ihrer zugehörigen Ganglienzellen in den Zentralwindungen ebensowenig Sicheres ausgesagt werden kann, wie sonst; 3. sind Teile des Großhirns erkrankt. Die zentralen Apparate für die Sinneswahrnehmungen und für die Sensibilität lassen noch keine nachweisbare Störungen ihrer Leistungsfähigkeit nachweisen.

Worin die anatomischen Veränderungen bestehen, läßt sich besonders angesichts der bekannten Nonneschen Befunde<sup>1)</sup> bei „hereditärer Ataxie“ mit explosiver Sprache, Schwachsinn, Augenmuskelerkrankungen und Optikusatrophie nicht mit völliger Sicherheit sagen. Denn Nonne hat in seinen Fällen außer der augenärztlich festgestellten Optikusatrophie auch mikroskopisch im wesentlichen bekanntlich nur eine allgemeine Kleinheit des ganzen Zentralnervensystems gefunden bei normalen histologischen Verhältnissen. Dieser Befund stellt aber eine solche Ausnahme dar, daß man ihn mit irgendwelcher Wahrscheinlichkeit unsern Fällen nicht zugrunde legen kann, zumal ja auch in zweien der Nonneschen 3 Fälle eine einfache Atrophie der Optici festgestellt wurde, die zu Sehschwäche führte, ohne daß allerdings in dem einen zur Sektion gekommenen Falle eine mikroskopische Untersuchung derselben vorgenommen werden konnte.

Daß das anatomische Bild einer sogenannten diffusen Hirnsklerose vorhanden ist, kann nicht mit Wahrscheinlichkeit angenommen werden, da diese Erkrankung nach unseren jetzigen Kenntnissen vielfach auf Lues beruht, und da, wie erwähnt, nicht das Krankheitsbild dieser Affektion besteht.

---

1) Nonne, Arch. f. Psych. u. Neurol. Bd. XXII, S. 283 ff., und Bd. XXVII, S. 479.

Bei der Ähnlichkeit unserer Fälle mit dem Friedreichschen Typus der „hereditären Ataxie“ ist am ehesten an die einfachen Degenerationen, mehr „systematisch“ lokalisierten Veränderungen zu denken, wie bei diesem. Die Frage, wie weit die Hinterstränge im Rückenmarke oder gar die hinteren Wurzeln miterkrankt sind, läßt sich bei dem jetzigen Stande der Erkrankung noch nicht beantworten.

Was die Beschaffenheit der hinteren Wurzeln bei der Friedreichschen Krankheit überhaupt betrifft, so waren sie bei den Friedreichschen Originalfällen unzweifelhaft stark entartet. (Vgl. die Abb. in meinem Lehrbuch der Nervenkrankheiten und in meiner Arbeit über die Friedreichsche Krankheit diese Zeitschrift Bd. V, Taf. IV.) Ebenso war das der Fall in den Fällen von Rütimeyer<sup>1)</sup>, Déjérine und andern, wenn das auch in diejenigen Anschauungen nicht hineinpaßt, die die Krankheit als eine rein zerebellare oder zerebellospinale auffassen. Auch Ed. Müller<sup>2)</sup> fand in seinem zur Sektion gekommenen Falle, die „ins Hinterhorn eintretenden und zu den Clarkeschen Säulen eilenden Hinterwurzeln deutlich vermindert, die letzteren sehr erheblich“. Auch auf seinen Abbildungen ist diese Atrophie deutlich erkennbar. Er meint nur, sie sei weitaus geringer als bei der Tabes und könne sogar völlig fehlen. Rosin<sup>3)</sup> dagegen geht in offener Unkenntnis der Tatsachen so weit, ihre Erkrankung und Entartung völlig zu leugnen und nimmt sogar als wahrscheinlich an, daß sie auch in ihrem „gesamten Verlaufe“ normal seien. Lütje<sup>4)</sup> erwähnt demgegenüber am gleichen Ort, daß fast ebenso konstant wie in den Hintersträngen sich Verände-

---

1) Während Rütimeyer selbst in seiner sorgfältigen anatomischen Untersuchung über die Friedreichsche Krankheit angibt, daß seine 2 Fälle „speziell mit den zwei letzten von Schultze eingehend untersuchten Friedreichschen bis in Einzelheiten zahlreiche Übereinstimmungen“ zeigen und er nur abweichend von mir eine streng systematische Begrenzung der Seitenstränge fand, stellt es Jendrassik in seiner Arbeit über die hereditären Krankheiten im Handbuche von Lewandowski II, 1, S. 387 so dar, als wenn Rütimeyer das anatomische Bild der Krankheitsform wesentlich erweitert hätte, erwähnt auch in seiner Literaturübersicht weder die Arbeiten von Friedreich nach 1863 noch die von mir. Er folgt darin zum Teile seinem früheren Mitarbeiter Pierre Marie in dessen *Léçons sur les maladies de la moelle*, der ebenfalls diese Arbeiten übersehen hat und nicht erwähnt.

2) Ed. Müller, diese Zeitschr Bd. 32, S. 137.

3) Rosin (die deutsche Klinik Bd. VI, Abt. 1, S. 294).

4) Lütje, ebenda S. 1230.

rungen in den hinteren Wurzeln finden. Oppenheim (6. Auflage seines Lehrbuchs I, S. 244) hält die Atrophie der hinteren Wurzeln und der peripheren Nerven „für keinen regelmäßigen und erheblichen Befund“. Höchstwahrscheinlich hängt das Vorhandensein einer solchen Degeneration unter anderem auch mit dem Stadium zusammen, in welchem die Kranken zur Sektion kamen und ferner spricht der Befund in positivem Falle dagegen, daß das Gesamtbild der Erkrankung sich nur aus zerebellaren und zerebellos spinalen Störungen erklärt, wie Senator wollte. Auch kann die Degeneration der hintern Wurzeln nicht als eine Sekundärerkrankung gegenüber derjenigen in den Clarkeschen Säulen, den Kl. S.-Bahnen und dem Kleinhirn angesehen werden, etwa in der Weise, daß ein Nichtgebrauch eines Teiles ihrer Fasern zu ihrer Entartung geführt hätte.

### 3. Ursache der hereditären und familialen Ataxien (besonders etwaige Beziehungen zur Syphilis).

Was die Ursache der Erkrankung in unseren Fällen angeht, so ließ sich bei ihnen ebensowenig wie in den allermeisten sonstigen familiären und hereditären Nerven- und Muskelerkrankungen eine solche nachweisen. Dystokie war nicht vorhanden, und vor allem ließ sich weder nach dem sonstigen klinischen Befunde noch nach den Untersuchungsergebnissen des Blutes und der Spinalflüssigkeit Syphilis annehmen. Schon von Friedreich selbst, sodann u. a. von Erb<sup>1)</sup> für seinen Fall von hereditärer Ataxie mit erhaltenen Sehnenreflexen, von Pierre-Marie usw. wurde Syphilis nicht festgestellt, wenn auch freilich damals die Wassermannsche Reaktion noch nicht entdeckt war. Aber in Übereinstimmung mit unserem Ergebnis berichtet Vorkastner in seiner neuerlich erschienenen ausgezeichneten Arbeit „Über hereditäre Ataxie“ (Med. Klinik 1914, Nr. 9—12) bei zwei von ihm beobachteten Fällen dieser Erkrankung vom Friedreichschen Typus über negativen Wassermann im Blut und in der Spinalflüssigkeit.

Andererseits gibt es Fälle, wie die von Spiecker<sup>2)</sup>, bei denen positiver Wassermann im Blute nachgewiesen wurde, aber nur ein Friedreichähnliches Krankheitsbild bestand. Denn es waren noch Strabismus, außerdem eine Narbentrübung der Hornhaut vorhanden. Die Krankheit hatte sich bei zwei noch ganz jungen Kindern

1) Neurol. Zentralblatt 1890, S. 378.

2) Jahrbuch für Kinderheilkunde Bd. 79.

von  $2\frac{1}{4}$ — $5\frac{3}{4}$  Jahren entwickelt und ging bei Anwendung einer Schmierkur erheblich zurück. Frühere Angaben, wie die von Pernet<sup>1)</sup>, der syphilitische Narben bei seinen Fällen zugleich mit den Symptomen der Friedreichschen Krankheit vorfand, oder die von Palmer<sup>2)</sup> kann ich leider nicht nachprüfen.

Auch die Arbeit von Bouché über die Ätiologie der Friedreichschen Krankheit aus dem Jahre 1905<sup>3)</sup> ist mir nicht zugänglich. Nach einer Angabe von Higier<sup>4)</sup> wird in dieser Abhandlung angenommen, daß Heredosyphilis in den Friedreich-Familien nicht selten vorkomme. Indessen spricht schon die überwiegende Häufigkeit der Erkrankung in denjenigen Ständen, die am wenigsten Syphilis haben, besonders auch ihr Auftreten bei den einfachen Leuten auf dem Lande, sodann aber der Mangel an anderen syphilitischen Erkrankungen der Betroffenen, die keineswegs vorhandene Heredosyphilis bei den älteren Geschwistern, der Mangel von syphilitischen nachweisbaren Erkrankungen bei den Eltern, ferner das regelmäßige Fehlen der Pupillenstarre, das gewöhnliche Fehlen von lanzinierenden Schmerzen gegen einen Zusammenhang mit der Lues, wenn auch natürlich nicht unbedingt. Mit Recht hebt auch Oppenheim in seinem Lehrbuch hervor, daß die akute oder schubweise Entstehung der Krankheitssymptome (in unserem Falle sollen allerdings die Krankheitserscheinungen ziemlich rasch entstanden sein), ferner die Häufigkeit der Optikus- und Augenmuskelnervenerkrankungen, die apoplektiformen und epileptiformen Anfälle gewöhnlich „eine sichere Handhabe“ für die Unterscheidung der Erbsyphilis von der Erbataxie geben, ebenso wie das ausgesprochene Nachlassen der Symptome bei der ersteren. Selbstverständlich könnte aber, wenn, wie in unseren Fällen, das Großhirn stärker als gewöhnlich mitbetroffen wird, es schließlich auch bei der hereditären Ataxie zu epileptischen Anfällen kommen.

Schob<sup>5)</sup> spricht mit Recht nur von Friedreich-ähnlichen Krankheitsbildern bei hereditärer Lues in einer Mitteilung aus dem Jahre 1913. Er hat in zweien solcher Fälle positive Wassermannsche

---

1) Pernet, The medical Press and Circular Bd. 84, Nr. 3, S. 60.

2) Palmer, ebenda Bd. 83, S. 505.

3) Bouché, Contribution à l'étude de l'aetologie de la maladie de Friedreich. Bruxelles 1905.

4) Higier, Pathologie der angeborenen, familiären und hereditären Krankheiten. Arch. f. Psych. Bd. 48, S. 120.

5) Schob, Zeitschrift f. die ges. Neur. u. Psych. Bd. 15, S. 127.

Reaktion im Blute gefunden, das einmal bei dem Kind eines Paralytikers, im andern Falle bei einer 48 jährigen Frau, die aber zugleich Pupillenstarre hatte und bei der das Leiden „wahrscheinlich“ angeboren war.

#### 4. Pathogenese und Ursachen des Fortschreitens der Erkrankung.

Auch in bezug auf die Pathogenese der familiären und hereditären Ataxien sind wir ebenso wie bei den sonstigen hereditären Nervenkrankheiten, sowie bei Erbkrankheiten überhaupt noch völlig im Dunkeln. Aus noch unbekannten inneren Gründen sind bei derartigen Erkrankungen größere und kleinere Abschnitte einzelner Organe oder ganze Organe weniger widerstandsfähig angelegt und sowohl mit als auch ohne stärkere Inanspruchnahme einer frühzeitigen Entartung und Erkrankung verfallen. Diese Minderwertigkeit braucht sich, wie Oppenheim mit Recht hervorhebt, nicht stets in einer abnormen Kleinheit zu äußern, so wenig wie etwa beim Diabetes oder bei der Gicht bisher wenigstens irgendwo besonders kleine Organe und Zellen gefunden wurden. Es kann auch eine nicht sicht- und nachweisbare qualitative Minderwertigkeit bei normalem Volumen vorhanden sein, wie auch z. B. Eduard Müller bei einem seiner Fälle von Friedreichscher Krankheit die typischen Rückenmarksveränderungen in einem „im übrigen wohlgebildeten, keineswegs atrophischen Rückenmarke“ vorfand.

Um einem Verständnis der Pathogenese für angeborene Muskel-erkrankungen näher zu kommen, hatte zunächst Friedreich seinerzeit in seinem großen Werke über progressive Muskelatrophie 1873 für diese die Annahme gemacht, daß, wenn die präexistierende „nutritive und formative“ Schwäche der Organe, die eine Erkrankungsdiathese begründet, besonders hochgradig ist, schon der „Reiz einer innerhalb normaler Grenzen sich bewegendes Funktion“ hinreichend ist, um die örtliche Gewebeerkrankung einzuleiten (S. 210 seines Buches § 129). „Die normale Funktion wirkt hier schon als krankmachendes Agens.“ Dementsprechend erklärt sich Friedreich (§ 134) das Auftreten der Pseudohypertrophie der Kinder zunächst an den Muskeln der unteren Extremitäten und den Lendenpartien dadurch, daß bei Kindern „eben an diese Muskeln größere Anforderungen gestellt werden, als an die übrigen Körperteile“. Ist die Diathese eine geringere, dann trete die Erkrankung erst in den

späteren Lebensjahren in der Zeit der schweren Arbeit auf, und es erkranken dann die Muskeln der Hände, der Arme und der Schultern als die besonders angestregten zunächst und am häufigsten. Aber man könne, wird mit vollem Rechte einschränkend hinzugefügt, der Muskelarbeit nur die Bedeutung einer Gelegenheitsursache zuschreiben. „Die Hauptsache ist und bleibt immer die präexistierende Diathese.“

So wenig man nun leugnen wird und wohl je geleugnet hat, daß erhebliche Überanstregungen schon auf gesunde Muskeln und Nerven irgendwie schädigend einwirken können und so wenig man logischerweise demgemäß leugnen kann, daß für einen minderwertig angelegten Muskel oder Nerven schon eine verhältnismäßig geringe, in ihrer Stärke nicht genau abschätzbare Anstrengung oder Tätigkeit einen Schaden zu erzeugen vermag, so wird die Bedeutung der Funktion für die Muskeldystrophie besonders als lokalisierender Bedingung dadurch eingeschränkt, daß gerade bei der Pseudohypertrophie, die Friedreich besonders herbeizieht, doch auch schon recht früh und gleichzeitig die Schultermuskeln zu erkranken pflegen, daß ferner die Extensoren der Füße, die doch besonders beim Gehen gebraucht werden, nicht in erster Linie und besonders stark erkranken. Ebenso wenig ist es von diesem Standpunkte aus zu verstehen, daß bei der juvenilen Dystrophie gerade die Handmuskeln nicht oder nur ausnahmsweise ganz spät auch bei Handarbeiten zu erkranken pflegen. Auch bleibt unerklärt, warum so besonders regelmäßig bei ihr so früh z. B. die Latissimi dorsi schwinden, die doch nicht besonders stark gebraucht werden, und weswegen ausgerechnet die Infraspinati hypervoluminös werden<sup>1)</sup>.

Bekanntlich hat dann später Edinger das Geschehen bei der absoluten oder relativen Überanstrengung im Nervensystem genauer als Friedreich zu analysieren versucht und die Theorie verfochten, daß der Ersatz der bei der Tätigkeit der Nerven verbrauchten Stoffe nicht gleichen Schritt halte mit dem Verbräuche. Daraus erkläre sich sowohl die Lokalisierung von Ausfallserscheinungen in vielen Fällen, als ihr Fortschreiten.

Edinger hat sich in eingehenden Studien bemüht, Einzelbeweise für diese seine Anschauungen ausfindig zu machen. Es soll hier hauptsächlich nur auf die Anwendung der Theorie auf die hereditären Nerven-

1) Vgl. meine Ausführungen in der „Deutschen Klinik“ über progr. Muskelatrophie Bd. VI, 1, S. 1256.

krankheiten und auf die „hereditäre Ataxie“ eingegangen werden, weil Bing bekanntlich gerade die Friedreichsche hereditäre Ataxie als ein besonders glänzendes Beweisstück für die Richtigkeit der Aufbrauchsannahme Edingers hingestellt hat. Er meint<sup>1)</sup>, daß wir „wissen, daß von allen somatischen Nerven diejenigen, welche die zur Aufrechterhaltung des Körpergleichgewichts notwendigen Sensationen vermitteln, jedenfalls am meisten in Anspruch genommen werden.“

Es durchfließe tagsüber ein ständiger Erregungsstrom die Neurone der sogenannten tiefen Sensibilität der Knochen, Sehnen, Muskeln, Gelenke und Bänder. Auch im Schlafe komme noch der Dauerzustand des sogenannten Tonus zustande. Aber abgesehen davon, daß unser „Wissen“ über diese Dinge doch noch recht lückenhaft ist, werden doch z. B. auch die Pupillen durch die so vielfach auf sie einwirkenden Licht- und Akkomodationsreize wohl ebenso stark und dauernd in Anspruch genommen, wenn auch nicht im Schlafe, und dennoch pflegen sie gewöhnlich auch bei jahrzehntelanger Dauer der Erkrankung überhaupt nicht zu erkranken. Das gleiche gilt doch auch für die Funktion der Sinnesorgane, für die Funktion des Magens und des Darmes und der Blase, und dennoch fehlen fast stets dauernd Erkrankungen derselben. Es erscheint also die Annahme Bings als eine Annahme ad hoc.

Es soll dann ferner geradezu ein Postulat der Aufbrauchstheorie Edingers sein, daß zuerst die Unterextremitäten ergriffen werden, und nach einer Reihe von Jahren erst die Arme. Abgesehen davon, daß, wie in unsern Fällen, etwa gleichzeitig eine Ataxie an den Beinen und Armen sich entwickeln kann und in einem früher von mir mitgeteilten Falle sogar zuerst an den Oberextremitäten, ist nicht recht einzusehen, weswegen bei den Kindern schon vom ersten Lebensjahre an, in dem sie doch auch und vielleicht vorzugsweise Greif- und Zielbewegungen mit den Händen erlernen, nicht auch die Arme und Hände mindestens ebenso stark und eifrig für koordinierte Bewegungen eingeübt werden, als die beim Sitzen und Liegen viel öfters ruhenden Beine. Die von Friedreich sogenannte „statische“ Ataxie, die doch auf Gleichgewichtsstörungen beruht, kam nach ihm in seinen Fällen erst viel später zustande, lange nach dem Eintritte der „lokomotorischen“ Ataxie. Und warum sollen denn die einfachen motorischen Innervationen nicht auch frühzeitig und ausgedehnter Not leiden, da doch

1) Bing, Die Abnützung des Rückenmarks (diese Zeitschr. Bd. 26, S. 180).

auch die Pyramidenbahnen minderwertig sind, worauf ihre regelmäßige Entartung bei der Friedreichschen Erkrankung hindeutet.

Ich stimme also in dieser Beurteilung der Bingschen Ausführungen durchaus Eduard Müller<sup>1)</sup> zu, der ebenfalls auf das Fehlen der Pupillen- und Optikuserscheinungen gegenüber dem entgegengesetzten Verhalten bei der Tabes hinweist und der mit Recht hervorhebt, daß trotz der Erkrankung der Hinterstränge bei der Friedreichschen Krankheit im engeren Sinne Störungen der Sensibilität so sehr zurücktreten. Pflügt doch, wie ich hinzufügen möchte, bei der Friedreichschen Krankheit, trotz des starken Aufbrauchs der Erregungsströme in den Gelenken, Muskeln und Sehnen, trotz des Fehlens der Sehnenreflexe eine deutliche Störung der Lagegefühle selbst dann nicht nachweisbar zu sein, wenn die Ataxie schon lange Zeit in starkem Grade bestand.

Auch Jendrassik<sup>2)</sup> verhält sich gegenüber der Edingerschen Theorie ablehnend und wendet sich vor allem dagegen, daß man mit ihrer Hilfe die Lokalisation der Funktionsstörungen bei den verschiedenen hereditären Erkrankungen erklären wolle. Er weist darauf hin, daß in gar vielen Fällen eine Inanspruchnahme der Muskeln geradezu fehle, weil die Entartung schon im frühesten Kindesalter einsetzt, und beruft sich darauf, daß die Übung, die Gymnastik, günstig wirke. In bezug auf den ersteren Punkt kann man einwenden, daß auch Edinger ebensowenig wie Friedreich den Einfluß der mangelhaften Anlage leugnet, die im Falle stärkster Entwicklung selbstverständlich überhaupt das Zustandekommen einer Funktion hindert. Für Fälle, wie den von Nonne mitgeteilten, in denen eine allgemeine Kleinheit des zentralen Nervensystems vorhanden war, bleibt es aber unklar, warum nicht auch, wie etwa in unsern Fällen, z. B. frühzeitig ein stärkerer Schwachsinn eingetreten ist und warum gerade die Ataxie überwog. Man müßte dann annehmen, daß die Koordinationsapparate besonders schwach angelegt waren. Dann kommt man aber wieder auf die zugrunde liegende, abnorme „Diathese“ einzelner Abschnitte des Nervensystems zurück, die man eben leider zurzeit noch nicht erklären kann. Sie ist und bleibt das Wesentliche, und auf sie und ihre jeweilige Lokalisation ist in erster Linie die verschiedene Lokalisierung

---

1) Zur Pathologie der Friedreichschen Krankheit (diese Zeitschrift Bd. 32, S. 174).

2) a. a. O. S. 338.



der Funktionsstörung bei den hereditären Erkrankungen zurückzuführen.

Wieweit durch die Funktion selbst das Fortschreiten der Erkrankung begünstigt wird, läßt sich nicht sagen. Eine verhältnismäßig zu starke Anstrengung wird sicherlich schädigen. Das kann aber auch umgekehrt allzugroße Schonung und Ruhe tun. Angesichts der Tatsache, daß auch bei Fehlen von Überanstrengung und von gänzlicher Ruhe die Funktionsstörungen fortzuschreiten pflegen, wird man wohl auch in dieser Beziehung auf die mangelhafte, bei der Anlage und Entwicklung mitgegebene Lebensfähigkeit bestimmter Teile des Nervensystems rekurrieren müssen, die eine normale Lebensdauer für sie nicht zuläßt.

### 5. Der Friedreichsche Fuß.

Es ist bekanntlich noch nicht festgestellt, ob der eigentümliche Hohlfuß bei der Friedreichschen Krankheit mit oder ohne gleichzeitigen leichten Pes varus oder Pes varo-equinus durch nervöse Einflüsse entsteht, oder vielleicht durch unmittelbare Erkrankung der Fußknochen. Die Dorsalflexion der großen Zehe wird wohl mit Recht als eine reflektorische Krampfstellung aufgefaßt. In unsern Fällen war eine Schwäche der Peroneusmuskulatur vorhanden. Da aber von Déjérine seinerzeit auch eine Neuritis bei der Friedreichschen Krankheit festgestellt wurde, wenigstens nach langer Dauer der Krankheit, so war es von Interesse, mit Hilfe der Röntgendurchleuchtung festzustellen, ob etwa solche Knochenveränderungen sich in unsern Fällen fanden, wie sie bei und nach Neuritis so regelmäßig beobachtet werden, oder ob überhaupt Knochenveränderungen sich nachweisen ließen. Die Röntgenaufnahmen, die sowohl seitlich als von der Planta pedis her gemacht wurden, ergaben aber ein völlig normales Verhalten sämtlicher Fußknochen.

---

Aus der I. Inneren Abteilung des Auguste-Viktoria-Krankenhauses  
zu Berlin-Schöneberg. (Direktor: Prof. Dr. Huber.)

## Ein Fall von röhrenförmiger Rückenmarksblutung auf der Basis einer intramedullären Karzinometastase.

Von

**Dr. P. Sadelkow,**  
Assistenzarzt des Krankenhauses.

So häufig die Apoplexia cerebri ist, so selten ist die „Apoplexia medullae spinalis“. Ätiologisch spielt Trauma die größte Rolle. Was die Geschwülste anbelangt, so kann man bei Gliomen des öfteren Blutungen finden. Eine besondere Form der Rückenmarksblutung ist die röhrenförmige, Haematomyelia tubularis, oder besser Haematomyelia centralis longitudinalis (Minor).

Karzinom wurde als Ursache einer Hämatomyelie bisher nicht beobachtet. Überhaupt gehört das Vorkommen dieser Geschwulst im Rückenmark zu den größten Seltenheiten. Primär ist sie dort bisher noch nicht gefunden worden. Als Metastase befällt der Krebs die Meningen und kann von hier aus in das Rückenmark hineinwuchern. Eine echte, intramedulläre Karzinometastase ohne Mitbeteiligung der Meningen ist bisher niemals beobachtet worden. Es erscheint daher angebracht, einen Fall zu veröffentlichen, in dem eine solche zu einer Haematomyelia centralis longitudinalis geführt hatte.

### Krankengeschichte.

Restaurateur J. St., 62 Jahre alt. Aufgenommen am 22. IX. 1917.  
Gestorben am 5. X. 1917.

Anamnese (nach Angaben der Ehefrau des Pat.): Pat. klagt seit  $\frac{1}{2}$  Jahr über wechselnd starke Schmerzen im Kreuz. Vor 4 Monaten wurde er wegen Hämorrhoiden operiert. Seit  $\frac{1}{4}$  Jahr hat er zeitweise heftige Schmerzen in der Brust, etwas Husten und wenig Auswurf, der nie blutig gewesen sein soll. Bald danach stellte sich Schwäche in den Beinen ein, die mehr und mehr zunahm. Seit 14 Tagen hat Pat. fast dauernd heftige Kopfschmerzen, an denen er sonst nie gelitten hat. Nachdem der Pat. die

18\*

letzten Wochen fast ausschließlich sitzend oder liegend zugebracht hatte, verließ er vor 3 Tagen seine Wohnung, um einen geschäftlichen Gang zu besorgen. Nach etwa 2 Stunden kam er wieder und brach beim Betreten seiner Wohnung an den Beinen gelähmt zusammen. Er soll unterwegs einige Glas echtes Bier und vielleicht auch Schnaps getrunken haben. -- In seiner eigenen Gastwirtschaft soll der Pat. nie viel getrunken und in letzter Zeit sich von jedem Alkoholgenuß ferngehalten haben. — Er blieb zunächst bei vollem Bewußtsein, konnte aber seine Beine nicht mehr bewegen. Die Arme blieben völlig gebrauchsfähig; die Sprache war unverändert. Am Tage darauf fing Pat. an, wirr zu reden, wurde benommen und allmählich ganz bewußtlos. Er ließ Stuhl und Urin unter sich.

Früher soll Pat. immer gesund gewesen sein. Sexuelle Infektion wird verneint.

Die Familienanamnese ist ohne Besonderheiten.

Status praesens: Magerer, kachektischer, stark benommener Mann. Sprache völlig unverständlich. In der linken Achselhöhle kleinapfelgroßer Drüsentumor. Die fühlbaren Arterien sind hart und geschlängelt. Temperatur 36°. Puls 88.

Augen: Rechte Pupille größer als die linke. Beide reagieren auf Lichteinfall.

Augenhintergrund ohne Besonderheiten.

Pulmones: Nirgends deutliche Dämpfung. Untere Lungengrenzen tiefstehend, wenig verschieblich. In den abhängigen Partien reichlich feuchte, mittelblasige Rasselgeräusche.

Cor: Grenzen normal. Töne rein.

Abdomen: Leber etwas vergrößert. Rechts von der Mittellinie fühlt man am Leberrande einen apfelgroßen, harten Tumor, der sich mit der Atmung verschiebt. Nach der Leberoberfläche zu fühlt man zwei weitere etwa hühnereigroße, höckrige Prominenzen. Milz nicht palpabel. Blasen-dämpfung bis 4 Querfinger oberhalb der Symphyse. Pat. wird katheterisiert.

Rektaluntersuchung ohne Besonderheiten.

Extremitäten: Arme ohne Besonderheiten. Die Beine sind völlig schlaff, passiv frei beweglich, Muskulatur nicht wesentlich atrophisch.

Sensibilität: An den Beinen scheint das Schmerzempfinden gänzlich aufgehoben zu sein. Am Rumpf und an den oberen Extremitäten macht Pat. bei Nadelstichen Abwehrbewegungen. Eine genauere Prüfung ist wegen der starken Benommenheit des Kranken nicht möglich.

Reflexe: Kornealreflexe beiderseits positiv. Pupillen reagieren auf Lichteinfall. Patellarreflex links negativ, rechts zweifelhaft. Achillessehnenreflexe beiderseits nicht auslösbar. Babinski beiderseits negativ. Kremaster- und Bauchdeckenreflexe negativ.

Urin: Sehr trübe, spez. Gew. 1019. Albumen: leichte Trübung mit Sulfosalizylsäure. Saccharum negativ. Sediment: massenhaft Leukozyten und Bakterien. Es besteht Incontinentia alvi.

Stuhl o. B.

Vorläufige Diagnose: Apoplexia cerebri. Myelitis lumbalis acuta. Carcinoma ventriculi? Metastases hepatis.

## Krankheitsverlauf.

23. IX. Pat. ist bei Bewußtsein, zeigt sich völlig orientiert, ist aber sehr apathisch. Es besteht Retentio urinae. Beginnender Dekubitus am Kreuzbein.

Motilität: Pat. kann das linke Bein gar nicht, das rechte mit Mühe im Kniegelenk etwas bewegen.

Sensibilität: Pat. macht sehr unsichere Angaben, doch sind sowohl Schmerz- als Berührungsempfinden an den Beinen offenbar stark herabgesetzt, und zwar seitlich bis zu den Darmbeinkämmen, vorn bis zu den Inguinalfalten. Das Lagegefühl in Knie, Fuß- und Zehengelenken ist völlig erloschen.

Die Wirbelsäule ist frei beweglich und bei Beklopfen nirgends schmerzhaft.

25. IX. Ausheberung des Magens nach Probefrühstück.

Mageninhalt: Frei Salzsäure 33, Gesamtazidizität 56. Milchsäure negativ. Sanguis negativ.

Auswurf reichlich, eitrig, nicht riechend. Tuberkelbazillen negativ.

26. IX. Röntgendurchleuchtung.

Magen ohne Besonderheiten.

Lungen: Lateral vom rechten Hilus sieht man einen rundlichen, nicht ganz scharf begrenzten Schatten von Fünfmärkstückgröße (Carcinoma lobi inf. pulmon. dextr.?). Links vom Aortenbogen sieht man einen dichten, scharf begrenzten, runden Schatten sich vorwölben (Aneurysma aortae).

27. IX. Es besteht Retentio urinae et alvi. Darmspülungen, Katheterisieren.

29. IX. Incontinentia alvi. Retentio urinae.

1. X. Pat. ist völlig bewußtlos.

4. X. In tiefem Koma erfolgt Exitus letalis.

Klinische Diagnose: Apoplexia cerebri. Myelitis lumbalis acuta. Carcinoma lobi infer. pulm. dextr. Metastases hepatis. Aneurysma aortae. Bronchitis purulenta. Cystitis.

Anatomische Diagnose (laut Protokoll): Carcinoma bronchi lobi infer. pulmon. dextr. Metastases lymphoglandularum tracheobronchialium, hepatis, glandularum suprarenalium et glandulae suprarenalis succenturiatae dextr. Metastasis capsulae renis dextri. Bronchiektases lobi infer. pulmon. dextr. Bronchitis purulenta diffusa. Bronchopneumonia multiplex confluens pulmon. sin. Pleuritis fibrinosa duplex. Atrophia myocardii. Hyperplasia lienis pulposa. Lien succenturiatum. Gastritis chronica. Haemorrhagiae multiplices cerebri. Haematomyelia centralis longitudinalis. Encephalomalacia inveterata.

Mikroskopische Untersuchung des primären Lungentumors und seiner Metastasen: Medullärer Krebs, von der Bronchialschleimhaut ausgehend. In den Metastasen medulläres Karzinom mit ausgedehnten Nekrosen.

**Anatomischer Befund:**

**Schädelhöhle:** Dura mit dem Schädeldach fest verwachsen. Das Gehirn wird mit dem Schädeldach zusammen entfernt. Blutleiter frei von krankhaften Veränderungen. Weiche Häute der Konvexität milchig getrübt und verdickt. Gyri und Sulci gut ausgeprägt. Leichte atherosklerotische Veränderungen der basalen Gefäße. Die Ventrikel des Großhirns enthalten eine größere Menge blutigseröser Flüssigkeit, die bei Eröffnung derselben ausfließt. Lateral vom linken Seitenventrikel und dem Nucleus caudatus findet sich eine kirschkernegroße Blutung. Die Ganglien und die Kapsel sind intakt. Daneben finden sich noch einzelne bis kirschkernegroße gelbbraunliche Stellen. Am Boden des rechten Seitenventrikels liegt eine walnußgroße ältere Erweichungszyste mit gelbbraunlicher Wandung, die aber die innere Kapsel unberührt läßt. Sonst zeigt das Gehirn keinen besonderen Befund.

**Rückenmark:** Häute ohne Besonderheiten. Die Querschnitte durch das Halsmark bieten normalen Befund. Im oberen Brustmark beginnt eine Blutung, die zuerst punktförmig in der Nähe des Zentralkanals auftritt, nach abwärts an Umfang zunimmt und im unteren Brustmark zu einer stärkeren Erweichung geführt hat. Dann finden wir wieder geringere röhrenförmige Blutungen, bis im Gebiet der Lendenanschwellung es nochmals zu einer größeren Erweichung fast des ganzen Querschnitts infolge Blutung kommt.

Untersuchung des Rückenmarkes nach Härtung in Müller-Formol.

Bei der äußeren Betrachtung zeigt das Rückenmark normales Aussehen. Insbesondere sind keine subpialen Blutungen oder Verdickungen und Prominenzen an der Pia sichtbar.

In Höhe des 4. Lumbalsegmentes zeigt der Querschnitt eine über kirschkernegroße Blutung, die fast die ganze rechte Hälfte und einen Teil der linken Hälfte des Rückenmarks einnimmt. Nirgends reicht der Blutungsherd ganz bis an die Pia heran. Auch besteht an dieser Stelle keine äußere Vorwölbung.

Der Blutungsherd hat annähernd die Gestalt einer Kugel und ragt entsprechend nach oben und unten in das 3. bzw. 5. Lumbalsegment hinein. Die Blutung setzt sich nach unten und oben „röhrenförmig“ fort, und zwar nach unten in größerer Dicke als nach oben. Unterhalb hält sie sich vorwiegend an den zentralen Teil der Hinterhörner und die Kuppe der Hinterstränge. Zunächst hat sie etwa die Stärke eines dünnen Bleistiftes, wird dann aber nach unten zu allmählich dünner und endet schließlich in der Stärke eines dünnen Federkiels in der äußersten Spitze des Conus terminalis. Nach oben setzt sich die Blutung zunächst ebenfalls „röhrenförmig“ fort, und zwar im zentralen Drittel beider Hinterstränge. Dann geht sie im unteren Brustmark in das vordere Drittel des rechten Hinterhorns über. Doch finden sich hier zugleich beide Hinterstränge stark befallen, in denen die Blutung fächerförmig nach der hinteren Peripherie zu ausstrahlt. (Impo- nierte am frischen Rückenmark als Erweichungsherd.) Diese Verbreitungs- weise findet sich im 10. bis 12. Dorsalsegment. Im 9. Dorsalsegment wird

die Blutung wieder ausgesprochen röhrenförmig und verläuft nach aufwärts in der Stärke einer dicken Stricknadel. Sie hat hier das rechte Hinterhorn völlig verlassen und steigt im zentralen Drittel der rechten Hinterstränge empor, sich der grauen Commissur nähernd und sich zugleich verjüngend. Im 7. Dorsalsegment endet sie schließlich punktförmig in den rechten Hintersträngen nahe der grauen Commissur.

Die höheren Segmente des Brustmarks und das Halsmark sind frei von Blutung.

Mikroskopischer Befund an den mit Hämatoxylin-Eosin und nach Weigert-Pahl gefärbten Schnitten.

Schnitt durch den hämorrhagischen Erweichungsherd im 4. Lumbalsegment.

Auf der rechten Seite ist die graue Substanz völlig und die weiße bis auf einen etwa 1 mm breiten Streifen zerstört und verdrängt. In diesem nicht hämorrhagisch infiltrierten Streifen sind die Gliakerne dichter gelagert und zeigen eine angedeutet konzentrische Anordnung. Auf der linken Rückenmarkshälfte, die wesentlich verschmälert ist, findet sich starke Auflockerung mit mäßiger Blutung in den Hintersträngen, in der grauen Commissur und im Hinterhorn, während das linke Vorderhorn völlig intakt ist.

Die Hauptmasse des hämorrhagischen Herdes wird aus dem in der Mitte gelegenen Blutgerinnsel gebildet. Von den zerstörten Gewebeelementen ist hier nichts zu sehen: Am Rande findet sich eine schmale Zone aufgelockerten, blutig infiltrierten Gewebes. Man sieht hier das Blut netzförmig angeordnet, entsprechend den feinen Verzweigungen und Maschen des Gliagewebes. In nächster Nähe der Blutung erscheinen die Markscheiden vielfach gequollen. Meist finden sich stark erweiterte, leere Gliamaschen. In den von der Blutung verschonten Partien des Querschnitts finden sich sonst keinerlei degenerative Veränderungen.

An der Peripherie des Blutungsherdes, diesen kranzförmig zum größten Teil umfassend, sind verschieden große Krebszellnester gelagert. Vielfach sind sie perivaskulär angeordnet, doch finden sich auch große Anhäufungen ohne ersichtlichen Zusammenhang mit Gefäßen. Die Zellen zeichnen sich durch große, bläschenförmige Kerne aus, die meist mehrere Nucleoli enthalten. Das Parenchym der Zellnester ist anaplastisch, und sie erscheinen größtenteils als Haufen indifferenter, polymorpher, epithelartiger Zellen, die sich jedoch in einzelnen Exemplaren dem Zylinderzellentypus zu nähern scheinen. Nur an vereinzelten Stellen ist zapfenförmige und drüsenartige Anordnung unverkennbar, die über den karzinomatösen Charakter der Metastase keinen Zweifel läßt. Die Pia und deren Septen sind frei von diesen Zellen.

Was die mikroskopische Untersuchung aller übrigen aus den verschiedensten Höhen des Rückenmarks angefertigten Schnitte anbelangt, so ist hervorzuheben, daß sich Krebszellen sonst weder im Mark noch in der Pia vorfinden.

Bezüglich der Blutung deckt sich der mikroskopische Befund im allgemeinen mit dem makroskopischen. Anzuführen sind nur noch folgende

Einzelheiten: Alle Schnitte haben die mehr oder weniger breite hämorrhagische Infiltration rings um den eigentlichen Blutungsherd herum gemeinsam, wie sie beim Lumbalmark beschrieben wurde.

Im Sakralmark ist es auffallend, daß die Blutung die peripheren zwei Drittel der Hinterhörner intakt gelassen hat und mehrfach in die weiße Substanz nach außen zu ausgestrahlt ist.

Für alle Schnitte ist noch zu erwähnen, daß die Gefäße zum Teil hyalin verdickte Wandungen aufweisen, und daß überall massenhaft Corpora amylacea vorhanden sind.

### Zusammenfassung.

Bei seiner Aufnahme bot der 62 jährige Mann das Bild eines apoplektischen Komas. Auffallend war dabei das Fehlen einer Hemiplegie einerseits und das Vorhandensein einer Paraplegie andererseits. Es mußte sich also um einen kleinen apoplektischen Insult mit dem wahrscheinlichen Sitz im weißen Marklager einer Großhirnhemisphäre handeln und unabhängig davon um eine Affektion des Rückenmarks. Unsere Vermutung bezüglich der Hirnblutung wurde durch den anatomischen Befund bestätigt; es handelte sich um eine nur kirschkernegroße Blutung im rechten Centrum semiovale. Über den Sitz der Rückenmarkserkrankung, den wir in das Lumbalmark verlegten, konnte nach dem klinischen Befunde kein Zweifel sein. Schwieriger war es, über die Art der Erkrankung Gewißheit zu erlangen. Da Trauma nicht vorlag, und Hämatomyelie nur selten auf anderer Grundlage entsteht, wurde an diese nicht gedacht. Fraktur und Luxation von Wirbeln, die eine Kompressionsmyelitis veranlaßt haben könnten, waren leicht auszuschließen; die Wirbelsäule war gut und schmerzlos beweglich und nirgends druck- oder klopfempfindlich. Aus demselben Grunde kam auch Karies nicht in Frage.

Wirbelkörperkarzinom, die verschiedenen Formen der Meningitis spinalis, extramedullärer Tumor konnten schon wegen des Fehlens von Wurzelsymptomen und lokalen Reizerscheinungen ausgeschlossen werden. Gegen Polyneuritis schließlich sprachen die ausgesprochenen Blasen- und Mastdarmstörungen, das Fehlen neuritischer Schmerzen und von Druckempfindlichkeit der Nervenstämme. An die Möglichkeit einer intramedullären Karzinometastase war zwar anfangs gedacht worden, doch konnten wir uns wegen der außerordentlichen Seltenheit dieses Vorkommnisses nicht zu dieser Diagnose entschließen, zumal das doch ziemlich akute Auftreten der Paraplegie dagegen zu sprechen

schien. So entschlossen wir uns denn zu der Diagnose: Myelitis lumbalis acuta.

Der Sektionsbefund, der nicht nur eine lokale Blutung im Lendenmark, sondern eine ausgesprochene, sich vom 7. Dorsalsegment bis zum äußersten Konus erstreckende Röhrenblutung zutage förderte, war uns daher eine völlige Überraschung. Da wir annahmen, daß es sich hierbei um eine primäre Blutung nicht handeln konnte, untersuchten wir das Rückenmark mikroskopisch, und fanden nun als Ursache der Hämatomyelie eine intramedulläre Karzinometastase ohne Mitbeteiligung der Meningen.

Aus dem Krankheitsbericht geht schon hervor, daß die Deutung der spinalen Affektion eine äußerst schwierige war. Für die Hämatomyelie ist ein sicheres klinisches Kriterium bisher nicht gefunden worden. Liegt Trauma vor, so denkt man vielleicht eher an Hämatomyelie als an Myelitis acuta. Spielt Trauma keine Rolle, so sprechen sehr akutes Auftreten, ohne jegliche Prodrome, und Fieberlosigkeit für Hämatomyelie. In allen zweifelhaften Fällen wird man sich für die weit häufigere Myelitis entschließen. Was den grobanatomischen Befund bezüglich der Blutung anbelangt, so gehört er zwar wegen seiner Ausdehnung zu den Seltenheiten, bietet aber sonst gegenüber den bisher bekannten Fällen keine wesentlichen Besonderheiten. Nur die Ätiologie der Hämatomyelie hat durch unseren Fall eine interessante Bereicherung erfahren.

Der kleine, etwas über hanfkorngroße Tumor hatte wahrscheinlich in seiner Umgebung eine Erweichung verursacht, vielleicht auch ein Gefäß arrodirt, und so den Boden für eine Hämatomyelie geschaffen. Eine Blutdrucksteigerung, wie sie hier wohl bedingt war durch die Anstrengung eines nach wochenlanger Ruhe ungewohnten Fußweges, verbunden mit dem Genuß von Alkohol, hat dann offenbar den letzten Anstoß zu der Blutung gegeben.

Ich sagte, daß wir uns wegen der ungemeinen Seltenheit von Karzinometastasen im Rückenmark nicht zu der Diagnose einer solchen entschließen konnten. Über das Karzinom der Rückenmarkshäute sind zwar eine Anzahl von Fällen bekannt geworden, die sich verknüpfen mit den Namen Eichberg, Stevens, Labbé, Mlodzejewski, Scanzoni, Buchholz, Bruns, Lilienfeld-Benda, Siefert, Heyde-Curschmann, Marchand und Peabody. Da aber in unserem Falle jegliche Wurzelsymptome und lokale Reiz-



erscheinungen fehlten, kam ein Karzinom der Meningen nicht in Frage, und Fälle von Krebsmetastasen im Rückenmark ohne gleichzeitiges Befallensein der Häute habe ich nicht auffinden können. Wohl aber hatte in einzelnen Fällen eine mehr oder weniger oberflächliche Invasion der Medulla stattgefunden, so in 2 Fällen von Scanzoni (1), in je 1 Falle von Buchholz (2) und Lilienfeld-Benda (3) und in 3 Fällen von Siefert (4). Unserem Falle ziemlich nahe kommt jedoch nur der Fall 3 von Siefert, bei dem ein solitärer Krebsknoten im Rückenmark gefunden wurde, so daß es nicht ausgeschlossen erscheint, daß es sich schon hier um eine echte Metastase gehandelt hat. Immerhin war auch in diesem Falle die Pia weitgehend karzinomatös erkrankt, so daß eine direkte Fortleitung von dieser aus stattgefunden haben kann. Alle Fälle haben weiterhin eine mehr oder weniger ausgebreitete Dissemination von Karzinomknoten im Gehirn und eine Karzinomatose der Hirnhäute gemeinsam. Hierauf fußend erklärt sich nach Siefert das Zustandekommen des Rückenmarkskarzinoms folgendermaßen: Das Primäre ist ein Körperkarzinom. Die erste karzinomatöse Infektion des Zentralnervensystems erfolgt durch eine Hirnmetastase. Hier kann nach Bruns das Wachstum der Geschwulst bzw. ihre Weiterverbreitung auf verschiedene Weise erfolgen. Sie kann durch unizentrisches Wachstum die Gehirnsubstanz verdrängen, meist nachdem sie in ihrer Umgebung ausgedehnte Erweichung vorausgeschickt hat, sie kann aber auch, die Lymphscheiden der Gefäße benutzend, infiltrierend weiterwachsen. Ferner können von größeren Knoten aus hämatogen Krebszellen verschleppt werden, und auf diese Weise zur Bildung neuer Metastasen Anlaß gegeben werden (Cohn). Hat das Karzinom an irgendeiner Stelle die Pia erreicht und durchbrochen, so entsteht eine Kommunikation mit einem von bewegter Flüssigkeit angefüllten Raume, in welchem, mangels jeglicher Gewebswiderstände, naturgemäß eine rapide Weiterentwicklung möglich ist. Diese kann, wie es meistens der Fall ist, eine zusammenhängend flächenhafte sein, es können aber auch Zellelemente verschleppt werden und so durch Implantation zu herdartiger Ansiedlung Veranlassung geben. Von den Meningen aus kann dann aufs neue wieder gewissermaßen eine Reinfektion des Gehirns an der Peripherie stattfinden. Wird einer weiteren Ausbreitung nicht, wie es meistens der Fall ist, durch Tod ein Ende gesetzt, so kann die Infiltration bzw. Dissemination auf die Pia spinalis übergehen und von dieser aus eine Invasion der Rückenmarkssubstanz stattfinden.

Was die übrigen Möglichkeiten für das Karzinom anbelangt, die Medulla spinalis zu erreichen, so ist hervorzuheben, daß lymphogene oder hämatogene Metastasenbildung dabei nur eine geringe Rolle zu spielen scheinen, was übrigens im Einklang stehen würde mit der Seltenheit metastatischer Abszesse in diesem Organ. Eine befriedigende Erklärung für diese scheinbare Immunität des Rückenmarks ist bisher nicht gefunden.

Merkwürdigerweise kommt das Wirbelkörperkarzinom als Ausgangspunkt für eine intramedulläre Metastase kaum in Frage. Die Dura ist ein mächtiger Schutz für das Rückenmark und wird von den extraduralen Geschwülsten nur selten durchbrochen. Das Karzinom dringt im allgemeinen in die benachbarten Wirbelkörper ein, oder es verbreitet sich flächenhaft im epiduralen oder subduralen Raume. Erwähnt zu werden verdient, daß Heyde und Curschmann (5) annehmen, daß ein Pleurakarzinom durch die Lymphscheiden der Interkostalnerven seinen Weg zur Pia spinalis nehmen kann.

Schließlich verweise ich noch auf die interessanten Arbeiten von Lubarsch (6) über Veränderungen im Rückenmark bei Karzinomatose. Es handelt sich dabei anscheinend um toxische Schädigungen, wie sie ähnlich bei Tuberkulose, Addisonscher Krankheit, Anaemia perniciosa, Basedow, Kachexie beobachtet werden. Sie sind nicht zu selten, können aber in vielen Fällen eine befriedigende Erklärung für die klinischen Erscheinungen, besonders bei Vorhandensein von Schmerzen, nicht geben.

Im Interesse einer weiteren Aufklärung der so häufigen spinalen Erscheinungen bei Krebskranken muß nach Scanzoni und Siefert erneut darauf hingewiesen werden, daß man in allen fraglichen Fällen sich niemals mit einer, wenn auch eingehenden, makroskopischen Betrachtung begnügen sollte. Auch in unserem Falle wäre das kleine Geschwulstknötchen der Beobachtung vielleicht entgangen, wenn wir nicht durch die Blutung zu einer mikroskopischen Untersuchung veranlaßt worden wären.

Ganz besondere Sorgfalt ist auf die Untersuchung der weichen Rückenmarkshaut zu verwenden, da man ihr häufig makroskopisch nicht ansehen kann, ob sie karzinomatös erkrankt ist oder nicht. In dem Falle 1 von Siefert umgab z. B. das Karzinom der Pia das Rückenmark in ein bis zwei Zellschichten als nahezu lückenloses Rohr, und es waren an ihr mit bloßem Auge keinerlei Veränderungen sichtbar.

Fanden wir nun in unserem Falle im Gegensatz zu Scanzoni, Buchholz, Lilienfeld-Benda und Siefert die Pia völlig frei von Karzinom, so muß man annehmen, daß hier der seltene Fall einer hämatogenen Verschleppung von Krebszellen in das Rückenmark vorliegt. Anscheinend sind die Geschwulstzellen von dem Primärtumor der Lunge aus dort in den arteriellen Kreislauf und u. a. auch in das Rückenmark gelangt. Die Ansiedelung erfolgte im rechten Vorderhorn des Lendenmarks (4. Lumbalsegment). Die Eingangspforte dürfte die Arteria sulcocommissuralis gebildet haben. Die eigenartige, kranzförmige Anordnung der Krebszellen rings um den Blutungsherd herum erkläre ich mir folgendermaßen: Es hat sich anfangs um einen soliden Tumor gehandelt, in den mitten hinein schließlich die Blutung erfolgt ist. Diese hat den Tumor auseinander gesprengt und mit-samt dem umgebenden, erweichten Rückenmarksgewebe zur Seite gedrängt.

---

Das klinisch Wichtige des Falles betreffend die Hämatomyelie habe ich oben in entsprechendem Zusammenhange bereits angegeben. Es soll nun noch kurz die Diagnostik des intramedullären Tumors besprochen werden:

Während es im allgemeinen nicht schwer ist, einen extramedullären Tumor festzustellen, kann die Diagnose intramedullärer Geschwülste auf unüberwindliche Schwierigkeiten stoßen. Eine leidlich sichere Differentialdiagnose zwischen Tumor und Myelitis begründet sich nur auf die radikulären Symptome. Fehlen diese, wie bei kleinen Gliomen mit zentralem Sitz, und wie es auch bei unserer Karzinommetastase der Fall war, so ist eine sichere Unterscheidung zwischen Tumor und Myelitis unter Umständen nicht möglich. Für Gliom, das die Eigenart hat, stiftförmig in der Längsrichtung des Rückenmarks weiterzuwachsen, würde sprechen ein Fortschreiten der Sensibilitäts- bzw. Funktionsstörungen auf höher oder tiefer gelegene Segmente. Für das Karzinom fällt diese Unterscheidung fort, so daß man hier ganz auf Wahrscheinlichkeitsdiagnose angewiesen ist. Diese aber sollte nunmehr in allen Fällen von Krebs mit spinalen Erscheinungen häufiger gestellt werden. Schon dadurch würde eine stärkere Anregung zu häufigerer Sektion und eingehenderer mikroskopischer Untersuchung der Medulla spinalis gegeben, und es ist anzunehmen, daß dann nicht nur, wie Scanzoni und Siefert meinen, das Meninx-

karzinom, sondern auch die intramedulläre Metastase häufiger gefunden würde.

---

### Literaturverzeichnis.

- 1) v. Scanzoni, Zwei Fälle von multiplem metastatischen Karzinom des Rückenmarks (Zeitschr. f. Heilkunde 1897).
  - 2) Buchholz, Kasuistischer Beitrag zur Kenntnis des Karzinoms des Zentralnervensystems (Monatsschr. f. Neurologie u. Psychiatrie 1898).
  - 3) Lilienfeld-Benda, Vortrag in der Berliner Gesellschaft für Psych. und Nervenheilkunde (Berl. klin. Wochenschr. 1901).
  - 4) Siefert, Über die multiple Karzinomatose des Zentralnervensystems (Arch. f. Psychiatrie 1903 und Münch. med. Wochenschr. 1902).
  - 5) Heyde und Curschmann, Zur Kenntnis der generalisierten Karzinose des Zentralnervensystems (Neurol. Zentralblatt 1907).
  - 6) Lubarsch, Über Rückenmarksveränderungen bei Karzinomatose (Zeitschrift f. klin. Med. 1896).
-

Aus dem Landeskrankenhause in Klagenfurt.

## Veränderungen der Gesichts- und Schädelknochen nach alten Lähmungen des 7. Hirnnerven.

Von

**Dr. Karl Pichler,**

Vorstand der inneren Abteilung.

(Mit 1 Abbildung.)

Fall 1.<sup>1)</sup> Die 16jährige Z. F. leidet nach Angabe ihrer Eltern seit dem Alter von 2½ Jahren an „Entzündung“ des rechten Auges; dieses trânt; sie kann es nicht schließen. Dieses Zustandes wegen stand das Mädchen bereits zweimal (mit 4 und mit 11 Jahren) in Behandlung der Augenabteilung (Vorstand: Primararzt Dr. O. Purtscher), woselbst einfacher Bindehautkatarrh infolge Lidmuskellähmung festgestellt wurde. Der Augenzustand hat sich im Laufe der Zeit gebessert, und führt Z. über denselben derzeit keine Klage.

Das große mittelkräftige, mäßig genährte Mädchen ist innerlich gesund; trotz unregelmäßiger Monatsblutungen ist es auch nicht als blutarm zu bezeichnen.

Im Gesicht (siehe das beistehende Bild) fällt sofort die starke Verschiedenheit der beiden Hälften auf, indem die linke Seite breiter und voller ist als die schmalere und flachere (Richtung von vorne nach rückwärts) rechte Seite. Die rechte Gesichtshälfte verhält sich zur linken wie die dunkle Mondscheibe im letzten Viertel zur lichten Sichel.

Der gut ausgeprägten linken Nasenlippenfalte entspricht rechts eine weit schwächere solche, was beim Zähnezeigen oder beim Lachen noch deutlicher wird. Hierbei bleibt die Oberlippe rechts nennenswert tiefer stehen. Die Schwäche der rechten Oberlippe, welche auch beim Zufühlen in ihrer Masse deutlich verdünnt erscheint, zeigt sich besonders auch bei der Aufforderung, den Mund zu spitzen oder zu pfeifen, welche Bewegung

---

1) Die Gelegenheit zur Untersuchung des Mädchens erhielt ich durch meinen Freund Dr. Schludermann, dem Vorstand der Abteilung für Hautkranke unseres Krankenhauses, welchem die eigenartige Begrenzung der rechten Augenhöhle aufgefallen war; das Mädchen hatte die Anstalt wegen eines Ausschlages (Dermatitis acuta) aufgesucht.

auf der rechten Seite nicht zustande kommt. Auch das Aufblasen der Backe erfolgt rechts nur mangelhaft.

Die Höhe der rechten Lidspalte mißt in der Ruhe 11 mm, die der linken  $9\frac{1}{2}$  mm; während das linke Auge in üblicher Weise kräftig geschlossen werden kann, klappt das rechte trotz größter Anstrengung, dasselbe zu schließen, noch auf 3 mm.

Die Augenbewegungen sind beiderseits völlig frei; der Augenhintergrund bietet beiderseits keinerlei Unregelmäßigkeit<sup>1)</sup>. Die Stirne kann beiderseits in Falten gezogen werden, rechts nicht viel schwächer als auf der Gegenseite.

Während nun die Haut des Gesichtes weder für das Auge (Oberflächen-



Fig. 1.

beschaffenheit, Farbe) noch für das Gefühl (Dicke, Wärme) einen Unterschied zwischen rechts und links zeigt, ist ein solcher sehr deutlich für die Knochen des Gesichts- und Hirnschädels; durch die ungleiche Ausbildung dieser ist die sofort auffällige, oben bemerkte Gesichtsform (man kann gerade nicht von Entstellung sprechen) bewirkt. Am stärksten tritt die geringere Masse der Knochen in der rechten Joch- und seitlichen Stirngegend hervor; es fehlt rechts geradezu ein Stirnhöcker. Der rechte Augapfel erscheint wegen des außen stark zurücktretenden Knochenwalles, von dieser Seite aus gesehen, wie ein Glotzauge. Diese „Entblößung“ war Freund Schludermann besonders aufgefallen.

1) Den Augenbefund hat über meine Bitte Kollege Dr. Purtscher fachmännisch erhoben.

Doch liegt nach Purtschers fachmännischem Ausspruche keinerlei Verschiebung des Auges nach vorne vor.

Die Nase als Ganzes und auch ihre Spitze weicht ein wenig nach rechts zu ab.

Die Abflachung der rechten Wange ist etwas geringer als die des oberen Gesichtsabschnittes. Der Oberkiefer, von Zahnarzt Dr. Prießner geprüft, zeigt in seinem Zahnfächerfortsatze keinerlei Verschiedenheit der beiden Seiten; ein leichter Unterschied ist durch das Fehlen einzelner Zähne bedingt; dasselbe gilt für die Unterkieferhälften.

Am Hirnschädel ist deutlich eine leichte Abflachung, ein schwächeres Hervortreten des Scheitelhöckers der rechten gegenüber dem der linken Seite.

Mit dem Tasterkreise fand ich die Entfernung zwischen dem Stirn- und Scheitelhöcker der rechten Seite um 1 cm geringer als linkerseits. die Strecke von der Nasenwurzel zum rechten Scheitelhöcker um fast  $1\frac{1}{2}$  cm kleiner als die zum linken.

Ich möchte hier allerdings anmerken, daß ich auf diese Zahlen weniger Gewicht lege als auf das Augenmaß. Denn gewiß hat Moriz Benedikt<sup>1)</sup> sehr recht, wenn er sagt, daß bei dem Messen an den Scheitelhöckern Fehler von 1 cm und mehr unterlaufen können.

Der Warzenfortsatz ist hingegen rechts eher etwas umfänglicher als links.

Die Wirbelsäule ist im Halsteile ganz leicht nach rechts, im Brustteile etwas nach links verkrümmt.

Die Kaumuskeln sind beiderseits gleich gut entwickelt; an der Zunge ist nichts Auffallendes. Der weiche Gaumen steht in der Ruhe mit seiner linken Hälfte etwas höher und ist etwas breiter gespannt als rechterseits; das Zäpfchen weicht leicht nach links ab. Er wird aber beiderseits gut gehoben.

Beiderseits ist das Hörvermögen ein gutes. Zwischen den beiden Gesichtshälften besteht in der Hautempfindung keinerlei Unterschied, auch kein Ausfall. Alle vier Gliedmaßen werden gut bewegt. Das Mädchen ist geistig gut entwickelt.

Ein völliges Seitenstück zu dem eben beschriebenen Mädchen konnte ich nach dem „Gesetze“ der Häufung der Fälle wenige Wochen später an der Kriegsagenabteilung meines Bruders, Dr. A. Pichler, untersuchen.

Fall 2. Es handelte sich um den 33 jährigen ruthenischen Bauer M. M. aus Ostgalizien, welcher der Anstalt zur Prüfung seines Sehvermögens (Schschwäche mit Augenzittern) zugewachsen war. Der Mann gibt an, im Alter von 15 Jahren über Nacht unter argem Kopfschmerz

1) M. Benedikt, *Kraniometrie und Kephalometrie*, Urban u. Schwarzenberg 1888, S. 20. Es steht dort zweimal der schreckliche (Druck- ?) Fehler *tuberis* (statt *tuberibus*).

eine rechtsseitige Gesichtsmuskellähmung erlitten zu haben, welche in der Folge an Stärke zurückgegangen sei. Als Veranlassung wird Zugluft bei angestrenzter Arbeit in der Scheune angegeben.

Die Schwäche der rechtsseitigen Gesichtsmuskeln ist in allen Ästen deutlich: es wird die Stirne rechts-mangelhaft gerunzelt; der links kräftige Lidschluß ist auf der Gegenseite weit leichter zu überwinden; doch klafft keinerlei Spalte zwischen den Lidern. Die Oberlippe ist rechts weniger dick und prall als links und wird bei der Aufforderung, die Zähne zu zeigen, weniger ausgiebig gehoben. Das Pfeifen ist möglich; es wird aber der Mund links besser gespitzt.

In der Ruhe bietet die rechte Gesichtshälfte, besonders die Wange, die bei alten Lähmungen des 7. Gehirnnerven häufigen, dem Kranken unbewußten, kurzen, blitzartigen Zusammenziehungen dar; die Nasenlippenfalte dieser Seite tritt in der Ruhe etwas stärker hervor als auf der gesunden linken. Die Höhe der Lidspalten beträgt in der Ruhe rechts  $7\frac{1}{2}$ , links 9 mm.

Auch der Mann zeigt eine deutliche Verschmälerung und Abflachung der rechten Schädel- und Gesichtshälfte. Stirn- und Scheitelhöcker dieser Seite sind viel schwächer ausgeprägt; Stirn und Wange sind rechts deutlich flacher (da aber im rechten Oberkiefer fast alle Zähne fehlen, so ist dieser Umstand bezüglich der Wange mit zu berücksichtigen). Auch die Gesichtshälften des Mannes sind leicht halbmondförmig gebildet; die seitliche Verkrümmung (Skoliose) der Mittellinie nach rechts ist am deutlichsten an der Nase ausgeprägt. Der Hirnschädel ist rechts entschieden schmaler (auch meßbar), dabei stärker gewölbt. Auch in der Halswirbelsäule besteht eine deutliche Verbiegung nach der linken Seite, zum Ausgleich ist der Brustteil etwas nach rechts verkrümmt. Rechterseits ist das Hörvermögen angeblich (?) aufgehoben; jedenfalls bestehen daselbst Zeichen von altem Mittelohrkatarrh (eingezogenes Trommelfell; Vorspringen des Hammergriffes).

Da in meinen beiden Fällen eine Verkrümmung der Halswirbelsäule bestand, so ist zunächst zu erörtern, ob die Verschiedenheit der beiden Schädelhälften nicht einfach auf diese zu beziehen sei, ob also nicht ein Schiefhals die Ursache darstellte. Der leichte Grad der seitlichen Abweichung der Halswirbel schließt eine solche Annahme aber völlig aus; man wird im Gegenteile die Verkrümmung der Wirbelsäule von jener des Schädels ableiten. Die letztere, besonders die des Gesichtes, fällt auch dem Laien sofort in die Augen, die erstere muß gesucht werden.

Gleich beim Anblicke meines ersten Falles legte ich mir den Zusammenhang zwischen der geschwächten Gesichtsmuskeltätigkeit und dem verminderten Knochenwachstume dieser



Seite so zurecht, daß hier ein Seitenstück vorliege zu dem bekannten Zurückbleiben der Knochen der Gliedmaßen an Länge und Dicke bei den Fällen von Kinderlähmung, besonders bei der Rückenmarksform dieses Leidens. Als ich die Lehr- und Handbücher für Nervenkrankheiten auf diesen Punkt hin zu Rate zog, fand ich vorerst wenig davon erwähnt. Bernhardt<sup>1)</sup> sagt: Über Formveränderungen der Knochen des Gesichtes ist, was den Menschen betrifft, Zuversichtliches nicht bekannt. Er führt ähnliche Erfahrungen von Tieren an (s. später). Oppenheim erwähnt in der 6. Auflage (1913) seines bekannten Lehrbuches (S. 635) die Erfahrung des Amsterdamer Nervenarztes, Prof. Wertheim-Salomonson. Dieser<sup>2)</sup> hat über zwei Fälle von Veränderung der Gesichtsknochen nach alter Lähmung des 7. Gehirnnerven berichtet.

Beidemale war die Lähmung eine linksseitige; bei dem 27 jährigen Fräulein war sie im 10. Lebensjahre aufgetreten, bei dem 52 jährigen Manne im vierten. Beide Kranken hatten eine hochgradige Lähmung aller Muskeln des Gesichtes; nur in den Kinnmuskeln fand sich noch ein geringer Grad von elektrischer Erregbarkeit vor. In beiden Fällen, welche W.-S. auch im Bilde vorführt, war die Breite der Gesichtshälften der gelähmten Seite größer, ebenso deren Höhe; der Oberkiefer war nennenswert ausgebuchtet (ob er dabei auch etwa massiger, dicker war, konnte man am Lebenden nicht entscheiden).

Wie ich einer freundlichen brieflichen Mitteilung des Herrn Prof. Wertheim-Salomonson entnehme, hat dieser seither noch einen dritten gleichen Fall beobachtet.

Vergleicht man W.-S.s und meine Fälle, so haben wir die gerade umgekehrten Verhältnisse beobachtet und beschrieben, ich Knochenunterentwicklung, er bestimmt eher übermäßiges Wachstum. Dies gäbe zunächst Anlaß zu gegründetem Zweifel, ob überhaupt eine Abhängigkeit zwischen der verschiedenen Knochenbildung der beiden Kopfhälften und der veränderten Muskeltätigkeit angenommen werden kann.

W.-S. hat diese Frage schon klar erörtert. Es liegen nämlich aus Brückes Wiener physiologischer Anstalt alte Versuche über diese Frage vor. Br. hatte zwei „auf etwas mehr als die Hälfte ihrer späteren Länge erwachsenen“ Kaninchen den 7. Hirnnerven der rechten Seite

1) Bernhardt, Die Erkrankungen d. peripher. Nerven, in Nothnagels Handbuch 1895, 11. Bd., 1. Teil, S. 185.

2) Wertheim-Salomonson, Zentralblatt f. Nervenheilkunde u. Psychiatrie 1900, 23. Jahrg., S. 705.

herausgerissen und die Tiere nach über 7 bzw. über 9 Monaten töten lassen. Schauta<sup>1)</sup> hat die Veränderungen ausführlich beschrieben und abgebildet.

Der ganze Gesichtsschädel war „nach der kranken Seite hin verkrümmt“, d. h. die Mittellinie bildete nach der gelähmten Seite hin eine gehöhlte, nach der gesunden eine gewölbte Linie; die kranke Schädelhälfte war in der Entwicklung und im Wachstume zurückgeblieben; sie war die kleinere.

Es fanden also Brücke-Schauta am Versuchstiere<sup>2)</sup> die Veränderungen des Knochenwachstumes gleichsinnig wie ich in meinen Fällen am Lebenden. Die Wiener Forscher erklären sich das Zurückbleiben des Knochens im Wachstume auf der Seite der Lähmung durch die geänderten Kreislaufverhältnisse; die Blut- und Saftströmung werde durch das fehlende oder mangelhafte Muskelspiel auf der kranken Seite ungünstig beeinflusst, und setze sich diese Wirkung über die Weichteile hinaus auf Beinhaut und Knochen fort.

Wertheim-Salomonson macht nun darauf aufmerksam, daß bei den Kaninchen Brücke-Schautas die Muskeln nicht völlig gelähmt und geschwunden waren, wie dies sowohl der elektrische Strom am lebenden Tiere, als die Untersuchung unter dem Vergrößerungsglase erwies. In dem Umstande, daß seine beiden Kranken eine völlige Lähmung der Muskeln aufwiesen, die Kaninchen nur eine teilweise, erblickt W. S., wie ich glaube mit vollem Rechte, die Erklärung für die abweichenden Befunde am Knochen. W.-S. weist mit Nachdruck darauf hin, daß in seinen beiden Fällen der „fleischige Sack“ der schlaff gelähmten Wange dem Kiefer nicht anlag, daß also der von den Zahnärzten für die Kieferformung und Umbildung so hoch bewertete Wangendruck gefehlt habe, während bei den Kaninchen geradezu von erhöhter Hautmuskelspannung die Rede ist.

Gerade meine Fälle von nur teilweiser Lähmung der Gesichtsmuskeln, welche dieselbe Unterentwicklung, dasselbe mangelhafte Wachstum der Knochen wie die Versuchskaninchen aufwiesen, zeigen, daß W.-S. das Richtige getroffen hat, wenn er in dem Grade der Lähmung das Ausschlaggebende sieht.

1) Friedrich Schauta, Sitzungsber. d. Wien. Akademie, math.-naturw. Klasse 1872, 65. Bd., 3. Abt., S. 105 und E. Brücke, Vorlesungen über Physiologie 1873, 2. Bd., S. 87. Die von Bernhardt (s. o.) u. anderen erwähnten gleichsinnigen Beobachtungen von Brown-Séguard konnte ich nicht auffinden.

2) Nach Leßhaft (s. u.) hat B. Gudden 1874 diese Versuche wiederholt.

Ist die Lähmung eine vollständige, fehlt also jegliche Druckwirkung auf den Knochen bei den Bewegungen der Gesichtsmuskeln, dann bauchen sich die Knochen dieser Seite aus, am stärksten der Oberkiefer; diese Seite erscheint länger und etwas breiter. Das Umgekehrte: schmäleres und vor allem flacheres Gesicht auf der gelähmten Seite, haben wir in den Fällen von nur teilweiser Lähmung. Hier ist offenbar kein beträchtlicher Unterschied in dem wachstumshemmenden Einflusse des Muskeldruckes auf die Oberfläche des Knochens zwischen den beiden Kopfhälften vorhanden. Es überwiegt also auf der kranken Seite die Wachstumsbeeinträchtigung durch den verminderten Kreislauf (und vielleicht noch durch andere fehlende Nerveneinflüsse, siehe später).

Während die Grenzlinie der knöchernen Gesichtshälften bei der vollständigen Lähmung nach der gesunden, bei der teilweisen nach der kranken Seite hin verrückt ist, wird das Oberflächenbild vom Spannungszustande der Gesichtsmuskeln beherrscht, so daß hier eine umgekehrte Bogenlinie sich ergeben kann.

Von W.-S.s Sätzen möchte ich nur jenen nicht voll unterschreiben, wo er sagt: „Meine Kranken hatten dieses Stadium (er meint den Zustand der Muskeln bei den Tieren Schautas) schon lange überschritten und waren bis zu jenem gelangt, in dem die ganze Muskelmasse vollkommen verschwunden ist.“ Da am Krankenbette die VII. Lähmung auch im Kindes- und jugendlichen Alter fast stets rasch ihren Höhepunkt erreicht, welchen sie entweder behält oder von dem sie langsam heruntersteigt, so wird meines Erachtens eher damit zu rechnen sein, daß allenfalls einmal eine Wertheim-Salomonsensche Form (wenn die völlige Lähmung lange genug bestanden hatte, um ihren Einfluß dem wachsenden Knochen aufzudrücken) beim Rückgange der Lähmung in die Brücke-Schautasche Form sich umwandelte; die umgekehrte Möglichkeit, an welche man bei dem obigen Satze denken könnte, ist wohl viel unwahrscheinlicher. Das Schicksal der Leitung im geschädigten Nerven entscheidet sich wohl früher.

Schon W.-S. (s. o.) führt mehrere Arbeiten an, nach welchen am Versuchstiere durch Wegfall des Nerveneinflusses Knochenveränderungen auftraten, und zwar „merkwürdigerweise“ sowohl Schwund als Massenzunahme.

Nach R. Cassirer (Handbuch der Neurologie von Lewandowsky, 1. Bd., 1910, S. 1142) können wir bei den widersprechenden Ergebnissen des Tierversuches auf diese Untersuchungen hin nicht eine Abhängigkeit des Knochenwachstumes von den Nerven (also reine Ernährungsnerve des Knochens) aufstellen.

Erwähnt müssen hier aber werden die grundlegenden Untersuchungen des Marburger Anatomen L. Fick<sup>1)</sup>. In der ersten Arbeit (1853) gibt F. über den Gegenstand eine lehrhafte Darstellung; die Schädelknochen empfangen die wesentlichsten Bedingungen ihrer Gestalt nicht bloß vom Gehirn, welches „ihre Existenz überhaupt bedingt und welches sie zunächst schützen und stützen“, sondern ihre Vegetation steigt und fällt mit dem Steigen und Fallen derjenigen Muskeln, um derentwillen sie existieren“.

L. Fick sagt von den Knochen, daß sie „zwar immer eine geringere vegetative Selbständigkeit (Intensität des Wachsens) als die Aktivgebilde haben und deshalb da, wo ihr Wachstum in mechanischen Konflikt mit dem Wachstume der Aktivorgane kommt, dem Andränge dieser weichen, also zwischen Aktivgebilden sich nur in die Lückengestalt hineinbilden, dagegen aber da, wo die Aktivgebilde und deren Vergrößerung mit dem Wachstume der Knochen nicht in Wettbewerb treten, auch diese letzteren eine vollkommen selbständige Vergrößerung zeigen“.

1857 hat Fick in einer selbständigen Abhandlung Versuchsreihen veröffentlicht über den Einfluß, welchen das Wachstum der Muskeln auf die Knochenform beim jungen Tiere ausübt. Er stellt darin den Satz auf: Der Knochen wächst in der Richtung des geringsten Widerstandes.

L. Fick hatte an Hunden einseitig außer einem Stücke des Jochbogens und dem freien Ende des Hakenfortsatzes des Unterkiefers das Mittelstück des Schläfenmuskels und des Kaumuskels (Masseters) entfernt. Er erzielte eine stärkere Ausbauchung des Schädels und ein Dickerwerden an der Stelle, wo der Schläfenmuskel fehlte, während der Muskel der unverletzten Seite seinen Ansatz (den Kamm) über die Mittellinie hinweg auf die andere Hälfte des Schädeldaches geschoben hatte; der Unterkiefer der verletzten Seite war in der Entwicklung besonders der Länge nach bedeutend zurückgeblieben. Über weitere solche Versuche kann man bei Lesshaft<sup>2)</sup> und bei Karl Toldt<sup>3)</sup> d. Jüng. sich belehren. Ich will nur hervorheben, daß aus diesen Eingriffen erhellt, daß der mangelnde Muskeleinfluß

1) Ludwig Fick, Archiv f. Anatomie 1853, S. 93 und: Über die Ursachen der Knochenformen, Wigand, Göttingen 1857.

2) Leßhaft, P., Virchows Archiv 1882, 87. Bd., S. 262.

3) K. Toldt, Zoolog. Anzeiger 1906, 29. Bd., S. 176.

in zweierlei, und zwar entgegengesetzten Richtungen auf das Knochenwachstum sich äußern kann.

Die Abweichungen der Knochenform: Fälle von Wertheim-Salomonson und die meinen (Brücke-Schauta), sind also nach diesen Erfahrungen am Tiere beide durch die Lähmung der Muskeln zu erklären.

Gelegenheit zum Anstellen von Beobachtungen über einseitige Lähmung der Gesichtsmuskeln ist ja auch beim Heranwachsenden nicht so selten gegeben. Wenn auch die beim Erwachsenen häufigste Form dieser Lähmung, die durch „Erkältung“, Zugluft u. ä. m., im Kindesalter nach allgemeiner Erfahrung selten vorkommt, so sind anders bedingte Nervenschädigungen nach den Lehrbuchsdarstellungen nicht selten. Ich verzichte darauf, hierfür Belegstellen anzuführen, bemerke nur, daß mir aufgefallen ist, im Handbuche der Nervenkrankheiten im Kindesalter von Bruns, Cramer und Ziehen die Gesichtsmuskellähmung nicht erwähnt zu finden. Die häufigen Ohrenerkrankungen der Kinder sind vielleicht die ergiebigste Quelle für unsere Lähmung.

Die Fälle von VII. Schädigung im Schädelinnern dürften selten jahrelangen Bestand haben, wie ein solcher zur Beeinflussung der Knochenform nötig ist. Nicht so selten ist die Gesichtsmuskellähmung bei durch die Zange entbundenen Neugeborenen. Während Hofmeier sie bei jedem 20. bis 25. durch den Druck des Zangenlöffels kommen sah, berichtet ein anderer gar, daß jedes 10. Kind dieses Kennzeichen der Geburts-„Hilfe“ davontrege. Aber diese Lähmungen sind nur ganz ausnahmsweise von längerer Dauer, spielen also für unsere Frage keine Rolle. Vielleicht darf ich hier einschalten, daß Schauta, der bekannte Wiener Lehrer der Geburtshilfe, nach einer brieflichen Mitteilung an den Verfasser in den langen Jahren seiner Berufstätigkeit keinen einzigen Fall erlebt hat, welcher seine Tierversuche widerspiegelte.

In den Fachschriften der Ohrenärzte finden sich vereinzelte Angaben über „halbseitigen Gesichtsschwund“ bei angeborener Lähmung des 7. Hirnnerven und Mißbildungen der Ohrmuschel. Der Fall von Sugár<sup>1)</sup> ist nicht rein, da er außer der Knochenveränderung noch eine gleichseitige Zungenlähmung und einen Schwund von Haut und Fettgewebe aufweist.

Im Falle Neuenborns<sup>2)</sup> ist Unterentwicklung der Knochen der gelähmten Seite vorhanden gewesen. Nach der Beschreibung und nach den Bildern ist die Lähmung der Gesichtsmuskeln nur eine teilweise, nicht eine völlige gewesen. Die Knochenveränderung zeigt denn auch die erwartete Übereinstimmung mit unseren Fällen.

Wenn ich mir zum Schlusse ein „Urteil“ über die Häufigkeit

1) M. Sugár, Archiv f. Ohrenheilkunde 58. Bd., 1903, S. 216.

2) Robert Neuenborn, Archiv f. Ohrenheilkunde 1904, 63. Bd., S. 113.

solcher Beeinflussung des Schädelknochenwachstums, also der bleibenden Schädelform durch alte Gesichtsmuskellähmung erlaube, so möchte ich der Vermutung Raum geben, daß dies wohl öfter vorkommen wird, als es die bisherigen spärlichen Mitteilungen erwarten lassen.

Prof. Wertheim-Salomonson war so freundlich, mir mitzuteilen, daß ihm nicht bekannt sei, daß den meinen ähnliche oder gleiche Fälle vom Menschen veröffentlicht worden seien; ebensowenig habe er selbst solche zu Gesichte bekommen.

Hier sei noch bemerkt, daß W.-S.s Arbeit an den zwei Orten, wo ich sie angeführt fand, nur flüchtig erwähnt wird, bei Oppenheim (s. o.) unrichtig als Schwund der Gesichtsknochen; bei Veraguth<sup>1)</sup> könnte man aus dem Zusammenhange glauben, daß die Umfangszunahme der gelähmten Seite nur auf übermäßigen Fettansatz zu beziehen war. W.-S. hat allerdings außer der Knochenveränderung in seinem Falle 1 eine Verdickung der Weichteile beschrieben, welche er an der Wange auf „reichlich 1½ mm“ schätzt.

Ohne fremde oder eigene Fälle anzuführen, bemerkt Schüler<sup>2)</sup>: „Bei peripherer Fazialislähmung, welche angeboren ist, oder in frühester Kindheit entsteht, scheint eine trophische Störung im Sinne eines Zurückbleibens des Knochenwachstums auf der gelähmten Gesichtshälfte vorzukommen. Durch den Mangel eines entsprechenden Wangendruckes erfolgt eine Änderung der Zahnstellung auf der Seite der Lähmung.“ Holländer<sup>3)</sup> (Berlin) sagt, er habe mit seinem Verfahren, ein Gemisch von Hammeltalg und Menschenfett unter die Haut zu spritzen, günstigen Erfolg, also Gesichtverschönerung erzielt bei „sekundärer Gesichtsatrophie nach VII. Lähmung“. Man darf wohl annehmen, daß der entstellende Ausfall auf Knochen-, nicht auf Muskelschwund beruht hatte (s. später Strasburger). Von Prof. Hermann Schlesinger (Wien) erfahre ich, daß er sich erinnert, vor Jahren einen jungen Mann mit einer der meinigen gleichartigen Unregelmäßigkeit des Gesichtes gesehen zu haben, welche nach einer in der Kindheit erworbenen Muskellähmung aufgetreten war. Schl. wurde im ersten Augenblicke an den Rombergschen halbseitigen Gesichtsschwund gemahnt.

Ferner hat mein Bruder, Augenarzt Dr. Alex P.<sup>4)</sup>, einen gleichen Fall kurz vor meinem Falle 1 beobachtet und mit Bildern (wegen des eigen-

---

1) Veraguth, Handbuch d. inneren Medizin von Mohr u. Staehelin 1912, 5. Bd., S. 579.

2) A. Schüler, Röntgen-Diagnostik der Erkrankungen des Kopfes. Hölder 1912, S. 55.

3) E. Holländer, Handbuch d. Kosmetik von M. Joseph (Veit 1912), S. 690.

4) A. Pichler, Klinische Monatsblätter f. Augenheilkunde 1918, 60. Bd., S. 573.

artigen Schwankens des Bellschen Zeichens) veröffentlicht (sein Fall 2; Abb. 2 a u. b). Gleich einer Reihe von Ärzten hatte auch ich Gelegenheit gehabt, diesen Mann zu sehen und zu untersuchen; wir haben aber der Formverschiedenheit des Gesichtes keine Beachtung geschenkt; erst aus der bezeichnenden Beschreibung, welche mein Bruder vom Gesichte geliefert hatte (das Bild ist nicht hervorragend gelungen) wurde ich nachträglich auf den Sachverhalt gelenkt.

Ich glaube also, daß man leichtere Grade der Schauta-Brückeschen Form der Schädelveränderung zu übersehen geneigt sein wird; man wird an die häufigen, jedem Bildnismaler geläufigen Verschiedenheiten im Umfange der beiden Gesichtshälften<sup>1)</sup> denken und eine Beziehung zur alten Muskel-Lähmung (Schwäche) gar nicht erwägen.

Bei der Wertheim-Salomonsonschen Form sollte ein Übersehen schwerer vorkommen; der Arzt dürfte sich aber die Vorwölbung der Backe mit dem schlaffen Wangensegel erklären und dürfte das Befühlen des Knochens, welches den Befund erst klarstellen kann, meist unterlassen.

Meine Mitteilung soll also anregen, in jedem Falle von in frühem Lebensalter erworbener und bestehender einseitiger Lähmung des 7. Hirnnerven (sowohl der vollständigen wie der teilweisen) die Schädel- und Gesichtsknochen der beiden Seiten in ihrem Umfange zu vergleichen.

In diesem Zusammenhange möge noch die Bemerkung Strasburgers<sup>2)</sup> wiedergegeben werden, daß eine nennenswerte Abflachung des Gesichtes bei Lähmung der vom 7. Hirnnerven versorgten Muskeln durch den Muskelschwund nicht eintreten kann; dazu sind diese viel zu dünn! Ist ja doch nach Fedor Krause selbst die auf die Ausrottung des Gasserschen Nervenknötens folgende Ungleichheit der Gesichtshälften, durch die Lähmung und den Schwund der starken Kaumuskeln bedingt, nur eine geringe.

Sollte übrigens die in Beschreibungen von Nerven„kranken“, in Unfallgutachten wiederholt hervorgehobene und als Zeichen einer echten Nervenstörung geltende Verschiedenheit in der Ausprägung der Nasenlippenfalte der beiden Seiten (beim Zähnezeigen, Lachen usw.), was auf verschiedene Stärke der Nervenwirkung (Innervation) bezogen wird, nicht meist oder immer in verschiedener Stärke der Gesichtsmuskeln der beiden Hälften begründet sein?

1) Hasse (1887) und Liebreich (1908) sehen darin geradezu die Regel, siehe Gaupp, Sammlung anatom. u. physiolog. Vorträge 1909, Heft 4. Fischer, Jena.

2) Jnl. Strasburger, Med. Klinik 1908, 4. Jahrg., S. 981.

Die Bemerkung über die Gesichtsmuskeln bei Eisler<sup>1)</sup>: Auch bei derselben Person ist die Ausbildung der antimeren Muskeln oft sehr verschieden, gibt diesbezüglich zu denken.

#### Nachschrift.

Weiland H. F. Müller<sup>2)</sup> hat den Befund eines 23 jährigen Mannes aufgezeichnet, welcher eine ein(rechts-)seitige, teilweise Gesichtslähmung seit seinem 1. Lebensjahre besaß mit erhaltener elektrischer Erregbarkeit. Wenn dabei die „Gegend unter dem rechten Jochbogen, sowie die der rechten Fossa canina gegenüber links flacher“ beschrieben wird, wobei „die Dicke der Wangen, zwischen die Finger genommen, keinen deutlichen Unterschied erkennen läßt“, so hat man, glaube ich, wohl recht, wenn man trotz Müllers Behauptung „das Knochengerüste beiderseits gleich“ an Unterentwicklung des Knochens gleich unseren Fällen denkt.

Bernhardt (s. o.) führt in der 2. Auflage (1902, S. 225) außer den Fällen von Wertheim-S. noch einen „wohl hierher gehörigen“ von F. Schultze an.

---

1) Paul Eisler, Die Muskeln des Stammes in Karl v. Bardeleben's Handbuch d. Anatomie 1912, S. 103. Fischer, Jena.

2) Hermann Franz Müller, Annalen d. städt. allgem. Krankenhäuser zu München 1893, S. 153.



(Aus der Militärabteilung [Hilfslazarett 27a, Chefarzt Stabsarzt Prof. Rosenfeld] der psychiatrischen und Nervenlinik der Universität Straßburg [Direktor Geh. Rat Wollenberg].)

## Ein Beitrag zur Frage der Lues-Epilepsie.

Von

**Dr. Dietz L. Edzard,**

ordin. Arzt, Assistent der Klinik.

Während epileptische Erscheinungen, die sich früher oder später im Gefolge einer syphilitischen Infektion einstellen, einer eindeutigen Erklärung keine Schwierigkeiten bereiten, wenn sie durch ihren Charakter und die gleichzeitig oder vielleicht auch erst nach längerer Zeit eintretenden Begleiterscheinungen auf ein anatomisches Substrat zurückgeführt werden können, also als Symptome einer Erkrankung des Gehirns oder seiner Häute an Syphilis aufzufassen sind, herrschen mehr oder minder weit auseinandergehende Ansichten über die Auffassung derjenigen Fälle, bei denen ein syphilitisch infiziertes Individuum epileptisch wird, ohne daß spezifisch-syphilitische Veränderungen am Zentralnervensystem als Ursache der Epilepsie angesprochen werden können. Der im folgenden mitgeteilte Fall dürfte wegen seiner Eigenart geeignet sein, zur Bewertung der letztgenannten Gruppe von Epilepsiefällen beizutragen.

Kanonier Z., geboren 1882, wurde am 6. VII. 1917 der Lazarettabteilung der Klinik im Status epilepticus aus einem Lazarett für Leichtkranke zugeführt. Aus dem Krankenblatt ergab sich, daß Z. am Tage vorher vom Truppenarzt dem Lazarett überwiesen worden war mit der Angabe, daß er im vergangenen Jahre sich mit Lues infiziert und seither drei Kuren durchgemacht habe. Er habe heute zum drittenmal seit seiner letzten Entlassung aus einem Lazarett (14. VI. 1917) einen Anfall mit Bewußtlosigkeit gehabt. — Bei der Lazarettaufnahme war Z. in seinem Benehmen nicht weiter auffällig gewesen. Abends 10 Uhr setzte ein typischer epileptischer Krampfanfall ein, dem die Nacht hindurch in Abständen von 15 bis 20 Minuten weitere Anfälle folgten. Morgens war er in somnolentem Zustande, Arme und Beine vollkommen schlaff, fielen leblos herunter, Ba-

binski beiderseits ++. Atmung sehr erschwert, etwas stertorös; Puls wechselnd zwischen 100—130, von leidlicher Füllung, ward im Laufe des Vormittags schlechter. Alle 20 Minuten schwerer Anfall, von dem Patient sich nur langsam erholte; ausgesprochene tonische Starre, besonders im rechten Arm, weniger links, Zuckungen im rechten Fazialis; beim Ausklingen des Anfalls klonische Zuckungen im rechten Arm; vorwiegend rechtsseitige Reizsymptome. Lumbalpunktion ergab klare Flüssigkeit, Eiweißreaktion nicht vermehrt, Lymphozytose mäßigen Grades, Wassermann negativ, auch im Blut. Nach Chloralklysma und Skopolamin um 10 Uhr 30 Minuten vorübergehendes Nachlassen der schweren Atmung, alsbald von neuem schwere Anfälle. Wegen der Schwere des Zustandes erfolgt mittags 1/2 Uhr die Verlegung in die Klinik.

Befindet sich bei der Aufnahme in tiefem Koma. 1/4 Stunde später epileptischer Anfall mit vorwiegender Beteiligung der rechten Körperseite.

3 h. p. m. leichte Benommenheit, reagiert auf Anrede, gibt aber keine Auskunft. Mittelgroßer Mann von ziemlich kräftigem Knochen- und Muskelaufbau in gutem Ernährungszustand. Hochrotes Gesicht, beschleunigte Atmung, vereinzeltes Trachealrasseln, Puls 100, regelmäßig, gut gefüllt. Pupille r = l, gute Lichtreaktion. Korneal- und Konjunktivalreflexe fehlen, Knie- und Achillessehnenreflexe lebhaft, kein Klonus, kein Oppenheim und Babinski. Läßt Urin unter sich.

4,40, 4,55 und 5,30 h. p. m. je ein kurzer epileptiformer Anfall mit stärkerer Beteiligung der rechten Körperseite. Im Anfall Pupillen lichtstarr, Babinski l ?, r 0, Oppenheim l +, r 0.

Abends Benommenheit, Temperatur 38° C, Puls 100, kräftig, regelmäßig. — Subkutan Kochsalz, Exzitantien; rektal Chloralhydrat.

7. VII. Zwischen 1 und 9 h. a. m. 9 Anfälle. Morgens somnolent, nimmt Nahrung zu sich. Puls klein und flatternd. Exzitantien, rektal Chloralhydrat.

Im Laufe des Nachmittags 10 Anfälle. Abends Temperatur 38° C., wieder komatös, Puls 90—100, ziemlich klein und weich. Subkutan Kochsalz, 0,5 Luminal.

8. VII. Hatte nachts 2 Anfälle, war unruhig, laut gejammert. — Puls 80, voll und kräftig. Sensorium viel freier. Pupillen und Reflexe o. B. Keine organischen Reflexe.

9. VII. Kein weiterer Anfall mehr. Temperatur und Puls o. B. Noch etwas benommen, aber entschieden freier. Spricht nur auf Aufforderung. Antworten äußerst knapp, etwas gereizt und ablehnend bei Visite. Reichliche Nahrungsaufnahme. — Temperatur abends 37° C.

10. VII. War die ganze Nacht unruhig, wollte immer aus dem Bett heraus, sprach oft laut vor sich hin. — Schläft heute den ganzen Tag. Muß zum Essen, das er reichlich nimmt, geweckt werden.

11. VII. Laut Wachbuch um 3 und 5 h. a. m. je ein Anfall von 5 Minuten Dauer, mit nachfolgender 20 Minuten dauernder Bewußtlosigkeit. Morgens etwas benommen, erregt und verwirrt. Motorische Sprachstörung. Fazialis o. B. Keine Reflexanomalien. Keine motorische Schwäche.

13. VII. Nachts mehrfach aufgestanden mit der Behauptung, es sei ihm gerufen worden. Weiß morgens nichts davon. Immer noch etwas benommen, Sprache sehr langsam.

15. VII. Heute freier, gibt korrekt, wenn auch etwas langsam Auskunft. Klagt über Schmerzen im Kreuz und Kopf.

15. VII. Gibt ausführliche Vorgeschichte an (s. u.). Dabei etwas schwerfällig. Meint, seit 5 Tagen in der Klinik zu sein, habe wohl etwa 10 Anfälle gehabt, bei Tag und Nacht.

Körperlich: An der linken Hand Narbe, an der rechten Stirnseite Periorbitalverdickung (beides angeblich von früheren Anfällen herrührend). Auf der Dorsalseite des Penis markstückgroße Narbe. Allgemeiner Befund, Brust- und Bauchorgane, Urin o. B. Nervensystem: Pupillenreaktion auf Li und Co ausgiebig, aber etwas langsam. Sprache etwas schwerfällig. Sämtliche Reflexe lebhaft. Sonst o. B.

Macht noch leicht somnolenten Eindruck, verlangsamter Gedankenablauf. Wassermann im Blut negativ. Retrograde Amnesie bis Anfang 1917.

20. VII. Rechnet sehr langsam:  $17 + 19 = 36$ ,  $36 + 47 = 74$ , dann 73, zuletzt 83;  $75 + 58 = 133$ ;  $9 \times 17 = 162$ , (Aufgabe?) „ $9 \times 17$ “, Pat. rechnet dann  $9 \times 7 = 72$ ;  $8 \times 34 = 348$ ;  $7 \times 8 = 56$ ;  $71 - 25 = 46$ ;  $123 - 74 = 52$ ;  $84 - 48 = 36$ ;  $63 : 7 = 9$ ;  $94 : 8 = 11$  Rest 6.

21. VII. Behauptet im Saale sei ein dicker Wärter mit schwarzen Hosen, gelben Schuhen, Uhr und Kette herumgelaufen, die ihm (Z.) gehörten. Die Sachen seien ihm alle also gestohlen worden.

Dauernd leicht benommen. Schläft sehr unruhig. Sprache langsam und schwerfällig. Sonst körperlich o. B.

25. VII. Leide seit Jahren an Schwindelgefühl, bringe das auch jetzt nicht los, fühle sich noch allgemein matt und elend, auch sei „der Begriff noch schwer“. Schlaf ruhiger. Immer noch leicht benommener Eindruck.

1. VIII. Erklärt heute, es falle ihm auf, daß er für die Zeit von Januar 1917 bis heute fast gar keine Erinnerung habe. Er könne auf seinen Aufenthalt in verschiedenen Lazaretten nur aus Notizen schließen, die er vorgefunden habe, sich aber aus eigenem Erinnern kein Bild der Örtlichkeiten machen. 1915 sei schon einmal etwas ähnliches passiert.

Nur eine Erinnerung habe er noch. Er sei einen Tag lang in einem Lazarett gewesen. Das Bild der Krankenstube sehe er noch vor sich. Die Hände seien ihm gebunden gewesen und Soldaten seien am Fenster und vor seinem Bett gestanden. (Die von Z. bis in viele Einzelheiten gegebene Beschreibung der Örtlichkeit und einer Krankenschwester trifft in allen Punkten auf das Lazarett zu, von dem aus Z. in die Klinik kam.) Es sei ihm dann gewesen, als ob das Haus schief stände, Luftschiffe seien gekommen und hätten miteinander gekämpft. Das könne er aber nicht in Wirklichkeit gesehen haben, das sei wohl ein Traum gewesen.

4. VIII. Keine Benommenheit mehr, frei. Sehr umständlich, weit-schweifig, kleinlich. Klagt über Kopfschmerzen, etwas Schwindel, viel Träumen. Amnesie für Aufnahme und erste Zeit des Lazarettaufenthaltes, retrograde Amnesie bis Anfang 1917 mit einer Ausnahme (s. o. 1. VIII.).

5. VIII. Unverändert. Sprache o. B. Pupillen reagieren gut. Noch geringfügiges Schwanken bei Fußlidschluß.

Blut: Wassermann negativ; Liquor: wasserklar, keine Eiweiß- und Zellvermehrung. Wassermann negativ.

Kriegsunbrauchbarkeitszeugnis ausgestellt.

6. VIII. Wird bis zum Abschluß des Dienstunbrauchbarkeitsverfahrens nach einem Erholungslazarett verlegt.

4. X. Von letzterem heute wieder als der Pflege in geschlossener Anstalt bedürftig in die Klinik zurückverlegt mit dem Bericht: „Bei Z. stellte sich am 30. IX. 1917 abends ein schwerer Status epilepticus ein. Die Anfälle erfolgten anfangs alle 15—20 Minuten, schließlich bloß noch stündlich und seit Montag mittag (1. X.) hören sie völlig auf. Dagegen sind starke geistige Störungen in den Vordergrund getreten, die die Aufnahme des Z. in eine geschlossene Anstalt als nötig erscheinen lassen.“

Bei der Aufnahme erkennt Z. Arzt und Pflegepersonal wieder. Er sei von einem General hergeschickt worden. Er sei krank, habe Stiche in der Brust und im Rücken, habe auch wieder Anfälle gehabt. Örtlich nicht orientiert (Bahnhof), zeitlich: zuerst September, dann Oktober 1917.

Leicht benommen, faßt Fragen nur mit Mühe auf. Ist nicht zu fixieren. Spricht mit sehr lauter Stimme, schlägt dabei öfters mit der Faust aufs Bett. Steht sehr oft auf. Reißt Lidspalten sehr weit auf, rollt mit den Bulbi. Jammert, sein Vater sei gestorben, seine Mutter schwer krank. Verlangt nach Bier.

Körperlich o. B., nur Sprache etwas schwerfällig, Knieschnenreflexe sehr lebhaft, leichter Patellarklonus.

5. X. Ziemlich unverändert. Redselig. Wisse gar nicht, ob er verheiratet sei oder nicht. Drängt fort, will ins Feld. Das Vaterland brauche jede Kraft. Weiß, daß seit gestern abend wieder hier ist.

6. X. Ist nicht im Bett zu halten, läuft umher, verlangt Bier und Zigaretten; beschuldigt die Wärter, daß sie die seinigen rauchten, er kenne sie genau, denn es seien russische, die er zu seinem Geburtstage (den er nach Tag und Monat richtig, nach Jahr nicht zu nennen vermag) erhalten. Spricht andauernd, hauptsächlich von einer Frau, die ihm einen Brief geschrieben, daß sie noch nicht verheiratet sei. Habe vor 10 Jahren mit ihr verkehrt. Wo sie her sei, wisse er nicht, glaube aus Bromberg. Vor kurzem habe er sie hier in einem Fleischerladen gesehen. Es sei möglich, daß sie auch schon hier gewesen sei (kurz zuvor behauptete Z., sie gestern hier gesehen zu haben), doch wisse er das nicht, er sei zu „brummig im Kopf“. Äußert Furcht, von einem der Wärter ermordet zu werden.

7. X. „Der Mann hat es sich jetzt auch anders überlegt, es nützt ihm nichts, wenn er mich umbringt. — Die Frau ist doch nicht verheiratet; sie schreibt, sie sei verlobt, aber ich will nichts von ihr wissen. Die reizt mich ja nur, daß ich mit ihr verkehre. Ich heirate sie aber nicht. Ich möchte noch gern Soldat sein, bin jetzt 5 Jahre Soldat. Daß ich hier kaputt gemacht werden soll, ist nicht nötig. Um 12 Uhr nachts bin ich eingezogen worden, da kamen wir nach Rußland, da mußten wir zurück und jetzt

bin ich im Flakzug... Heute habe ich noch nicht mal Brot bekommen. (Z. hat seine ganze Tagesration bereits zum Kaffee verzehrt.) Mit der Frau habe ich hier schon in der Stadt gesprochen.“

Spricht den ganzen Tag wirr durcheinander, ist örtlich nicht (Bahnhof), zeitlich schlecht (Juni oder Anfang Oktober) orientiert. Glaube aber, es sei Juni, denn gestern habe man ihm hier zum Geburtstage gratuliert. Es sei Pfefferkuchen hier, er habe ihn gerochen, verstehe nicht, daß er ihn nicht bekomme, er sei doch für ihn. — Aufmerksam gemacht, daß ein Bahnhof doch nicht mit Betten, Bädern usw. eingerichtet sei, meint er: „Ja, mit der Zeit wird das alles so eingerichtet, weil wir so viel zu leiden haben.“

8. X. Er sei schon ein paar Wochen hier. (Wo hier?) „Bahnhof, nein, es kann kein Bahnhof sein, es ist ja hier eine Schwester, es ist ein Kloster.“ Er sei hier, weil er wohl krank sei, geschlechtskrank; er komme direkt von der Truppe. Vollkommene Amnesie für die letzte Zeit. Weiß nichts von Anfällen, die er in der letzten Zeit gehabt hat.

Pupillen kreisrund,  $r = l$ , gute Li- und Co-Reaktion. Hirnnerven frei. Gang unsicher, etwas taumelnd, starkes Schwanken bei Fußlid-schluß. PSR sehr lebhaft, ASR lebhaft, keine organischen Reflexe. An beiden Knien, rechter Wade, linker Malleolargegend frische in Heilung begriffene Hautabschürfungen.

Abends Orientierung nicht geändert, sei 1 Tag hier. Heute sei sein Geburtstag (falsch), sei wegen Geschlechtskrankheit hier. Motorische Unruhe, nur für kurze Augenblicke zu fixieren.

11. X. Blutentnahme für Wassermann. — Lumbalpunktion: Starker Überdruck. Da während Punktion Blutbeimengung sich einstellt, kann nur erste blutfreie Flüssigkeit untersucht werden, eingesandt für Wassermann.

13. X. Wassermann: Blut + + + +, Liquor negativ.

15. X. Noch desorientiert. Verlangt aufstehen zu dürfen, redselig, dabei leicht benommen, Sprache schwerfällig.

17. X. Lumbalpunktion: Klare Flüssigkeit, keine Eiweißvermehrung (Eiweißkochprobe, Nonne-Apelt Phase I, Pandy negativ), keine Zellvermehrung.

18. X. Wegen positivem Blut-Wassermann Beginn einer spezifischen Therapie:

Hydrarg. salicyl. 0,15 am 20. X., 2., 7., 12., 23., 28. XI., 7. und 10. XII.; Neosalvarsan: 0,3 am 17. XI., 0,45 am 4. und 22. XII.

Ist jetzt richtig orientiert. Macht in allem einen schwerfälligen Eindruck, faßt schwer auf. Kleinlich, genau, rechthaberisch.

31. X. Fällt durch deutlich hervortretende Demenz auf, wird kleinlich, pedantisch, etwas rechthaberisch, reizbar. Beginnt hin und wieder zu nörgeln. Amnesie gegen ersten Aufenthalt unverändert, nur einige Erinnerungsinseln. Ferner besteht Amnesie für Wiederaufnahme und erste Zeit des zweiten Aufenthaltes.

15. XI. Leichte Demenz. Peinlich und pedantisch in Tageseinteilung. Nimmt Behandlung übertrieben genau. Immer damit beschäftigt, daß

sich gar nicht an das erinnern könne, was er in seinem Notizbuch sich über Erlebnisse aufgezeichnet habe.

2. XII. Beschäftigt sich mit Aufzeichnung und Ausmalung von Türschildern usw. Dabei außerordentlich kleinlich, umständlich, beginnt Arbeit immer von neuem, wenn nicht jeder Strich genau mit Vorlage Punkt für Punkt übereinstimmt. Reizbar. Hat entschieden an geistiger Regsamkeit abgenommen.

Assoziationsversuch ergibt nur geringe zeitliche Verlängerung. Z. kommt dabei nicht von der Einstellung „richtige Antworten geben zu müssen“ los, korrigiert infolgedessen seine Antwort oft. Meist liegt Absicht vor, durch Beispiel, Hervorheben einer Haupteigenschaft oder Tätigkeit den Sinn des Reizwortes auseinanderzusetzen oder auch durch Nennung des Gegenteils eine „passende Antwort“ zu geben. Sechsstellige Zahlen, sechs Worte werden mit und ohne Ablenkung richtig sofort und nach einer Minute nachgesprochen.

14. XII. Ziemlich unverändert. Schwerfällig, etwas reizbar, mitunter leicht euphorisch, dem Arzt gegenüber mitteilksam, vertrauensvoll.

Infiltrate von Hg-Injektionen im linken Gesäß machen seit einigen Tagen stärkere Beschwerden, auch Schmerzen im linken Bein.

30. XII. Wassermann im Blut: ++++.

12. I. 1918. Unverändert. Dement, bisweilen etwas läppisch, oft reizbar.

17. I. Ergänzung zum Kriegsunbrauchbarkeitszeugnis ausgestellt.

22. I. Lumbalpunktion: Liquor wasserklar, keine Eiweiß- und Zellvermehrung.

24. I. Wassermann im Liquor negativ. Psychisch keine Änderungen, deutlich dement.

30. I. Entlassung, wird bis zum Abschluß des Kriegsunbrauchbarkeitsverfahrens in die Heimat beurlaubt.

Soweit der Befund und Verlauf. Zu ergänzen ist noch, daß seit dem zweiten Status keinerlei Anfälle oder anfallsähnliche Erscheinungen mehr hervorgetreten sind. Z. hat während der ganzen Zeit unter der Einwirkung von Luminal (anfangs 0,3, später 0,1 abends) gestanden.

Die Vorgeschichte aus den eigenen Angaben des Z., Erhebungen und früheren Krankenblättern ergibt nun, daß der Vater, 1915 50 Jahre alt, gestorben, Trinker gewesen sei und an Anfällen gelitten habe. Von 7 Geschwistern sei ein Bruder wegen Anfällen vom Militär entlassen, zwei seien lungenleidend. — Z. selbst hat Masern und im 8. Lebensjahr Typhus gehabt. In der Schule war er ein mittelmäßiger Schüler, das Rechnen sei ihm schwer gefallen, Auswendiglernen nicht so besonders, die oberste Klasse nicht absolviert. Von Beruf ist er Maler. Aktiv hat er 1904/06 bei der Feldartillerie ohne Besonderheiten gedient. In den letzten Jahren vor dem Kriege habe er ziemlich stark getrunken: 10 Gläschen Kornbranntwein und 3 l Bier täglich.

Mit Kriegsausbruch eingezogen, machte er den Feldzug gegen Rußland mit. Wegen Bruch des 3. Mittelfußknochens links war er im Februar bis

März 1915 5 Wochen im Lazarett, kam dann wieder nach dem Osten. Herbst 1915 nach Serbien. Ende des Jahres zog er sich bei einer serbischen Flüchtlingsfrau einen harten Schanker zu. Am 24. XII. 1915 meldete er sich wegen rheumatischer und Herzbeschwerden krank und kam über ein Kriegslazarett Anfang Januar 1916 in ein Heimatlazarett. Hier stellte sich ein Ulcus am Penisrücken und etwas später eine Eruption massenhafter syphilitischer Papeln heraus. Deswegen erfolgte in einem Speziallazarett vom 4. II. bis 20. III. eine antiluetische Behandlung (12 Injektionen von Hydrarg. salicyl. und Jodkali); der Wassermann war am 16. III. negativ. Nach Garnisondienst von mehreren Wochen kam Z. wegen Krätze und Lues II (Tonsillitis, Plaques muqueuses an der Zunge) wiederum ins Lazarett. Hier erhielt er 10 Injektionen von Hydrargyrum salicyl. und 6 Neosalvarsan (0,25, 0,45 und 4 mal 0,6) bis zum 20. IX., woselbst Entlassung als k. v. erfolgte. Mitte Januar 1917 war er dann 7 Tage wegen Rheumatismus im rechten Musc. trapezius in einem hiesigen Lazarett. Am 20. IV. wurde er dort erneut wegen Okzipitalneuralgie aufgenommen. Okzipital- und Supraorbitaldruckpunkte waren etwas schmerzempfindlich. Da Wassermann im Blute positiv ausfiel, wurde Z. vom 26. IV. bis 14. VI. in einem Hautlazarett einer weiteren spezifischen Kur (15 Injektionen Hydrarg. salic., 3 Neosalvarsan: 0,45, 2 mal 0,6) unterworfen. Nach Entlassung als k. v. (symptom- und beschwerdefrei) stellten sich dann in den folgenden drei Wochen drei Anfälle von Bewußtlosigkeit ein, die wiederum zur Lazaretteinweisung führten (s. o.).

Solche Anfälle hat Z., wie durch Erhebungen bestätigt ist, schon vor der aktiven Dienstzeit gehabt. Sie seien aber nur selten, höchstens 3—4 mal im Jahre aufgetreten. Die Anfälle kämen ohne jede äußere Veranlassung, nur nach sehr starken Erregungen sei vereinzelt einmal ein Anfall aufgetreten. Nachdem er ein kurzes Stechen in der Herzgegend verspürt habe, sei er ganz plötzlich hingestürzt. Er solle kurz gezuckt und dann längere Zeit regungslos dagelegen haben. Er habe sich oft eingenäßt, mehrfach verletzt und mit den Zähnen geknirscht. Nachher bestehe Mattigkeit, Schwindelgefühl und Kopfschmerzen. Nicht selten wisse er selbst nachher von einem Anfall nichts. Auch im Kriege habe er mehrere Anfälle gehabt, darunter einen im Frühjahr 1915 im Lazarett, worüber sich ein Eintrag in der Krankengeschichte nicht findet. Seit längeren Jahren leide er ferner öfters an Schwindelzuständen. Z. gibt an, Linkshänder zu sein, was auch durch die Beobachtung bestätigt wurde.

Es handelt sich also um einen 35 jährigen, hereditär belasteten Mann, dessen Vater Trinker und mit Anfällen behaftet gewesen ist und dessen einer Bruder wegen Anfällen aus dem Heeresdienst entlassen worden ist. Der Kranke selbst ist körperlich nie ernstlich krank gewesen; er ist Linkshänder; in der Schule hat er sich offenbar unter dem Mittelmaß gehalten. In den letzten Jahren vor dem Kriege ist er dem Trunke ergeben gewesen, sein Beruf ist Maler. Schon vor der aktiven Dienstzeit (1904/06) haben bei ihm Anfälle eingesetzt, die

von seltenem Auftreten (höchstens 3—4 im Jahre) gewesen, mit Einrissen und Verletzungen einhergegangen sind und im allgemeinen keine Abhängigkeit von äußeren Einwirkungen gezeigt haben. Vielfach hat für den Anfall vollständige Amnesie bestanden. Daneben haben sich oft Schwindelgefühle eingestellt. Die Strapazen des Feldzuges haben in der Erscheinungsweise der Anfälle keine Änderung herbeigeführt. Erst 1½ Jahre nach Ansteckung mit Syphilis, die mit primärem Ulkus und mehrfachen Eruptionen sekundärer Symptome einhergegangen ist, und wiederholter intensiver Behandlung (in 17 Monaten 3 Quecksilber- und Salvarsankuren) tritt bald im Anschluß an die letzte Kur eine Häufung der Anfälle und schließlich ein schwerer Status epilepticus ein, in dem vorwiegend die rechte Körperseite von Krampferscheinungen befallen ist. Nach diesem Status macht sich eine geistige Schwäche bemerkbar, die nach einem weiteren, drei Monate später auftretenden Status einen erheblichen Grad erreicht. Nachdem akutere postparoxystische geistige Störungen abgeklungen sind, bleiben geistige Schwerfälligkeit, Umständlichkeit, Pedanterie, Zutraulichkeit zum Arzt, Reizbarkeit, rechthaberisches Wesen, schwerfällige Sprache als Dauerveränderungen zurück. Körperliche neurologische Symptome sind nur vorübergehend im Status vorhanden und treten späterhin nicht mehr in Erscheinung. Der Liquor weist nur einmal während des ersten Status eine Lymphozytose ohne Eiweißvermehrung auf, späterhin ist er nicht greifbar verändert. Die Wassermannsche Reaktion im Blut, die früher wechselnd ausgefallen ist, zeigt anfangs ein negatives Ergebnis, später wird sie positiv und bleibt dies auch nach einer weiteren schonend vorgenommenen kombinierten Quecksilber-Salvarsankur, ohne daß der Liquor entsprechende Schwankungen mitmacht, er weist niemals positiven Wassermann auf. Nach dem zweiten Status steht der Kranke dauernd unter Luminal, weitere Anfälle treten nicht mehr auf, während nach dem ersten Status in der allerersten Zeit noch mehrere nächtliche Anfälle beobachtet werden. —

Schon die vor Einsetzen des Status epilepticus vorhandenen Momente dürften den Fall als eine echte genuine Epilepsie kennzeichnen. Die starke hereditäre Belastung, das erste Auftreten der Anfälle während der Pubertätsjahre, die Unabhängigkeit des einzelnen Anfalles von äußeren Momenten, wobei besonders auf den Mangel einer Beeinflussung durch den Krieg hinzuweisen ist, die großen Intervalle zwischen den Anfällen, die durch den Anfall herbeigeführten schweren Verletzungen,



die oft vorhandene Amnesie für den Anfall, die Linkshändigkeit, die nach den Angaben des Kranken singulär zu sein scheint, die Neigung zum Alkohol — eine Alkoholepilepsie oder habituelle Epilepsie der Trinker dürfte hier auszuschließen sein, da sich innigere Beziehungen in dieser Richtung nicht vorfinden, ein stärkerer Alkoholmißbrauch sich erst in den letzten Jahren gezeigt hat und die lange vor dieser Zeit aufgetretenen Anfälle hierdurch keine Änderung erfahren haben — diese Momente lassen den Schluß auf eine genuine Epilepsie zu. Ebenso rechtfertigen der weitere Verlauf und der schließliche Ausgang mit den für die Epilepsie charakteristischen psychischen Dauerveränderungen diese Annahme. Die gesamte Entwicklung des Bildes bietet an sich nichts Ungewöhnliches, nichts, was dem Falle eine besondere Bedeutung geben könnte. Auch ohne das Hinzutreten einer Syphilis würde die Beobachtung auf keine Auffälligkeiten stoßen. Diese ist erst dadurch gegeben, daß sich die ungünstige Wendung, das ausnehmend starke Hervortreten der epileptischen Krankheitserscheinungen im Anschluß an eine therapeutisch stark beeinflusste Syphilis mit primären und sekundären Symptomen einstellt. Bei der auffälligen Verschlimmerung, die die Krankheit erst nach der syphilitischen Infektion nimmt, während in der vorhergehenden Zeit andere Schädlichkeiten, wie starker Potus in den letzten Jahren vor dem Kriege und die Anstrengungen des Feldzuges keine Beeinflussung gezeigt haben — die Berufsschädlichkeiten als Maler dürften bei dem durch die Kriegsverhältnisse bereits während fast dreier Jahre bedingten Fernsein vom Beruf außer Frage bleiben —, muß ein Zusammenhang wohl ohne weiteres als gegeben angesehen werden. Und es erhebt sich die Frage, welche Rolle der Syphilis für die Verschlimmerung der Epilepsie zuzuschreiben ist.

Zunächst liegt da der Gedanke nahe, daß es sich um eine Sekundärsyphilis des Zentralnervensystems bei einem genuine Epileptiker handelt, in deren Verlauf als greifbare Krankheitsäußerungen symptomatische epileptische Anfälle zu einer genuine Epilepsie hervortreten. Einmal läßt hieran die stärkere Beteiligung der rechten Körperseite während der Krampfanfälle denken derart, daß eine syphilitische Zentralaffektion mit vorwiegend linksseitigem Sitz vorliegen würde. Demgegenüber ist aber zu betonen, daß auch bei der genuine Epilepsie im Anfall eine Körperseite mehr als die andere befallen sein kann, daß auch rein halbseitige Anfälle nicht gegen die Annahme einer solchen Form zu sprechen brauchen. Es ist hierbei an die Fälle von Status

hemiepilepticus idiopathicus zu erinnern. Eine Reihe für die Differentialdiagnose dieses gegenüber den organisch bedingten Jackson-Anfällen aufgestellter Punkte spricht hier mehr für den ersteren, vor allem der gleichzeitige Eintritt von Krampferscheinungen und Bewußtlosigkeit. Es machen sich außerhalb der Anfälle keine sonstigen Halbseitenerscheinungen bemerkbar, die bei symptomatisch bedingten Anfällen nur selten zu fehlen pflegen, außer der einen, daß der Kranke Linkshänder ist. Dies verdient aber eher nach der Richtung hin Beachtung, als es nur ein Ausdruck der minderwertigen Beschaffenheit der linken Hirnhälfte sein dürfte. Dementsprechend wären auch die stärkeren Reizerscheinungen in der rechten Körperhälfte zu werten. Es ist mir nicht bekannt, ob über einen solchen Zusammenhang von Linkshändigkeit und stärkerem Auftreten von Krampferscheinungen in der rechten Körperhälfte — bei Fehlen sonstiger Halbseitenerscheinungen Beobachtungen vorliegen. Bei den von Steiner angeführten Fällen finden sich immer einzelne dauernd festzustellende halbseitige Reiz- oder Ausfallsymptome. Jedenfalls scheint aber hier aus der etwas stärkeren Beteiligung einer Körperseite im Anfall ein Schluß auf eine symptomatische Epilepsie nicht gestattet.

Weit größere Bedeutung für die Diagnose ist der serologischen Untersuchung beizumessen. Die zur Sicherstellung einerluetischen Affektion des Zentralnervensystems als *conditio sine qua non* erforderlichen Reaktionen sind nur zum kleinen Teil positiv ausgefallen. Der Wassermann im Blute, der vorher wechselnde Verhältnisse gezeigt hatte, war zu Beginn der Beobachtung negativ, erst nach dem zweiten Status trat ein Umschwung zu positivem Ausfall ein, der auch nach einer weiteren spezifischen Kur blieb. — Anders im Liquor: die Warfiel hier zu keiner Zeit positiv aus; auch der Eiweißgehalt — untersucht mit Eiweißkochprobe, Nonne-Apelt, Pandy (und Weichbrodts Sublimatprobe) — zeigte sich zu keiner Zeit erhöht. Als einzige positive Reaktion fand sich nur einmal im ersten Status eine Lymphozytose. Auch unter der Annahme von Frühsymptomen des Zentralnervensystems, die zunächst nur die eine oder andere Reaktion positiv ausfallen lassen — wobei die Reihenfolge des Erscheinens der einzelnen Reaktionen, ob nach den Spirochäten zunächst Zellvermehrung oder Erhöhung des Eiweißgehaltes, dahingestellt sein mag, — müßte eine Deutung des einmaligen Befundes einer Lymphozytose in spezifischem Sinne Zweifeln begegnen. Denn es wäre nicht ganz erklärlich, weshalb der Befund einer Lymphozytose nur zu Beginn sich einmal zeigte,

später aber nicht mehr in Erscheinung tritt, während der Krankheitsprozeß an sich, gemessen an der Wiederkehr eines Status mit ausgesprochenen postparoxystischen psychischen Erscheinungen und dem psychischen Verfall, eine deutliche progrediente Tendenz zeigt. Und schließlich ist die Lymphozytose unter den besonderen Verhältnissen eines Status epilepticus in Erscheinung getreten. Alles deutet weit eher darauf hin, daß nur der Status für die Zellvermehrung das entscheidende Moment gewesen ist.

Über das Verhalten des Liquors im genuin-epileptischen Status sind die Erfahrungen bisher nur spärlich. Ob überhaupt sich in jedem Falle Liquorveränderungen finden und welcher Art diese sind, steht noch sehr dahin. Daß sie überhaupt vorkommen, dürfte außer Zweifel sein. Pappenheim hat unter Anführung der spärlichen Literatur kürzlich zu dieser Frage einen Beitrag geliefert, wobei er abweichend von dem vorliegenden Befunde eine Polynukleose erheben konnte. Die in der Literatur niedergelegten Angaben über Zellbefunde im Liquor während des Status sind völlig unbestimmter Natur. An sich scheint unter den besonderen Verhältnissen des Status weder der Befund einer Polynukleose noch einer Lymphozytose auffällig. Ersterer wäre ein Analogon zu den gleichen Befunden bei akuten Verschlimmerungen entzündlicher Prozesse am Nervensystem, letzterem ist die seitens einiger Autoren festgestellte geringgradige Lymphozytose ohne sonstige Liquorveränderungen bei Epileptikern in der anfallsfreien Zeit an die Seite zu stellen.

Für den vorliegenden Fall dürfte die symptomatische Natur der Epilepsie auszuschließen sein. Und es bleibt nunmehr die Tatsache, daß eine genuine Epilepsie im Anschluß an eine mit primären und sekundären Symptomen einhergehende, therapeutisch stark beeinflusste Syphilis eine ganz erhebliche Verschlimmerung erfahren hat. Wie ist nun dieser Einfluß der Syphilis zu erklären und zu welcher Auffassung über die Bedeutung einer Syphilis für die genuine Epilepsie berechtigt dieser Fall?

Die bisherigen Anschauungen basieren vorwiegend auf solchen Krankheitsfällen, bei denen früher oder später nach einer luetischen Infektion Individuen zu Epileptikern wurden, die früher keinerlei greifbare epileptische Krankheitszeichen geboten hatten. Die früher sehr starken Differenzen in der Auffassung dieser Fälle haben im Laufe der Zeit in gewissem Sinne eine Annäherung erfahren, nicht zum wenigsten wohl dadurch, daß der Kreis der in diese Gruppe gehörenden Krank-

heitsfälle sich durch Ausscheidung als symptomatisch aufzufassender Fälle stark eingeengt hat. Während Redlich auch hier ein materielles Substrat in Form feinsten histologischer Veränderungen als wahrscheinlich annimmt, halten andere Autoren (Binswanger, Nonne, H. Vogt) an einer toxisch-dynamischen bedingten Art im Sinne der parasyphilitischen Epilepsie Fourniers fest — wobei Nonne allerdings noch eine Form als postsyphilitische Epilepsie aufstellt, die verhältnismäßig spät nach derluetischen Ansteckung auftritt, sich in ihrer Erscheinungsform eher als eine Spätepilepsie darstellt, vielleicht auch einen Übergang zu echten metaluetischen Krankheiten zeigt —, indem sie „von einer Syphilisepilepsie als funktioneller Neurose, der Verstärkung einer hereditär-epileptischen Anlage durch Lues, um das Wachwerden der latenten epileptischen Disposition durch erworbene Syphilis“ (Vogt) sprechen. —

Für den vorliegenden Fall kann die im allgemeinen nicht sehr wahrscheinliche Redlichsche Anschauung zur Erklärung außer Frage bleiben. Die Verschlimmerung der Erkrankung — mag sie ihren Ausgang in einem anatomischen Substrat oder einer Stoffwechselstörung im weitesten Sinne haben — noch von dem Hinzutreten feinsten anatomischer Veränderungen abhängig zu denken, erscheint als zu gezwungene Erklärung. Viel natürlicher, ja als gegeben stellt es sich dar, von einer toxisch-dynamischen Wirkung der Syphilis auszugehen, durch die eine, aus der Latenz freilich bereits herausgetretene epileptische Disposition in besonders verstärktem Maße zum Vorschein kommt. Gerade die Forschungsergebnisse der letzten Jahre führen immer mehr zu der Anschauung, daß bei der Sekundärsyphilis die Durchseuchung des Körpers eine viel allgemeinere ist als bisher angenommen worden ist, und daß hieran auch das Nervensystem in hervorragendem Maße beteiligt ist, ohne daß freilich in jedem Falle greifbare Veränderungen vorzuliegen brauchen. So ist auch die Verschlimmerung einer Epilepsie durch eine Lues an sich nichts Neues. Die Zahl dieser Fälle ist aber offenbar ziemlich klein, besonders solcher, in denen die Verschlimmerung so eklatant in die Augen springt. Aber gerade diese evidente Einwirkung einer Lues, die nur in toxisch-dynamischen Sinne gedeutet werden kann, erscheint geeignet, auch in den Fällen erstmaligen Hervortretens epileptischer Symptome nachluetischer Infektion auf eine allerdings bis dahin latente epileptische Disposition zurückzugreifen. Anstatt etwa in der syphilitischen Infektion, auch bei starker allgemeiner Durchsetzung des Körpers, allein die Ursache der Epilepsie zu erblicken,

und zwar im Sinne toxisch-dynamischer Wirkung bei nicht disponiertem Gehirn, erscheint es gegebener, eine latente Disposition als Grundlage anzunehmen. Bei jener Annahme sollte man doch vielmehr auch andere syphilitische Manifestationen erwarten dürfen. -- Die Auslösung einer Epilepsie durch vielerlei andere Noxen ist sichergestellt, aber ebenso bekannt ist es, daß durch solche nur eine verhältnismäßig kleine Zahl von manifesten Epileptikern eine Verschlimmerung ihrer Krankheit erfährt. Und ebenso sollte man eher die Möglichkeit ins Auge fassen, daß eine latente epileptische Disposition trotz vielfacher Noxen, die an sich auslösend zu wirken imstande sind, durch diese in einzelnen Fällen erst spät, in anderen wieder gar nicht manifest würde. Unter diesem Gesichtspunkt gewinnt die Vogtsche Auffassung über die toxisch-dynamische Beeinflussung eines veränderten Gehirnes an größerer Wahrscheinlichkeit. Es wäre auch sonst nicht zu verstehen, weshalb bei der ungeheuren Verbreitung der Syphilis jener Vorgang so selten sein sollte, während zur Erklärung dieses noch die Tatsache spricht, daß die Kombination einer syphilitischen Infektion und einer epileptischen Disposition verhältnismäßig selten vorkommt.

Unabhängig von diesen allgemeinen Gesichtspunkten erscheint im Anschluß an den oben erörterten Fall ein weiterer Hinweis von allgemeiner Bedeutung zweckmäßig. Wenn auch für den vorliegenden Fall aus vielfachen Gründen heraus die Verschlimmerung der Epilepsie durch die Lues allein am wahrscheinlichsten zu sein scheint, so ist nicht außer acht zu lassen, daß in verhältnismäßig kurzer Zeit sehr energische und eingreifende Kuren vorwiegend mit kombinierten Mitteln stattgefunden haben. Die Möglichkeit, daß hierin für ein an sich nicht gesundes Gehirn eine weitere Schädlichkeit zu erblicken ist, läßt sich um so weniger von der Hand weisen, als die manifeste Verschlimmerung sich fast unmittelbar an die letzte Kur angeschlossen hat. Die allgemeine Frage nach der Toxizität des Salvarsans, der Neurorezidive usw. soll hier nicht weiter angeschnitten werden. Es ist aber nicht ohne Bedeutung, daß in der Anwendung des Salvarsans auf Grund von Beobachtungen über Spätschädigungen an der Leber jüngst von maßgebender Stelle insofern eine gewisse Zurückhaltung angeordnet worden ist, als Höchstdosen festgesetzt worden sind. Es dürfte aber überhaupt geraten sein, bei der Einleitung einer Behandlung nicht allzu schematisch zu verfahren und eine gewisse Auswahl zu treffen. Die große Zahl von Behandlungsfällen läßt dies begreiflicherweise nur zu leicht vergessen.

Die Beobachtung einer gewissen Reserve erscheint gerade bei nervös Disponierten (in weitestem Sinne) geboten.

Ein Hinweis nach dieser Richtung stützt sich auf die Beobachtung, daß sich in der Vorgeschichte nervös Erkrankter nicht so selten die Angabe findet, die Störungen hätten sich im Anschluß an eine intensive, über eine verhältnismäßig kurze Zeit sich erstreckende kombinierte Behandlung, vor allem auch mit höheren Salvarsandosin bemerkbar gemacht oder vorher vorhandene Erscheinungen seien erheblich stärker in Erscheinung getreten. Wenn es sich in den meisten der hierhergehörigen Fälle auch um Störungen handelt, die in erster Linie aus der endogenen Natur erklärt werden können, so ist die durchaus als glaubhaft anzusehende Angabe der Kranken, die zumeist durch angestellte Erhebungen sichergestellt werden konnte, insofern nicht gleichgültig, als in solcher Behandlung möglicherweise das fördernde Agens der nervösen Störungen zu erblicken ist. — Auch besteht der Eindruck, daß in einzelnen Fällen unmittelbar an eine intensive Kur sich trotz dieser organischen Erscheinungen seitens des Nervensystems von nicht sehr ausgesprochenem Charakter bemerkbar gemacht haben. Dabei war der Allgemeinzustand der Kranken ziemlich ungünstig: angeblich war er es erst bei und nach der Kur geworden. Es ist natürlich schwer zu entscheiden, ob hier der Syphilis oder den angewandten Antisyphiliticis oder der Kombination beider der entscheidende Einfluß beizumessen ist. Vielleicht spielen die allgemeinen Ernährungsverhältnisse oder andere Momente eine gewisse Rolle. Bei den organischen Erkrankungen hat möglicherweise eine durch die Antisyphilitika gesetzte Allgemeinschädigung — der schlechte Allgemeinzustand scheint darauf hinzuweisen — dem Übergreifen auf das Nervensystem die Wege gebahnt. Wie dem im einzelnen aber auch sein mag, eine etwas stärkere Individualisierung in der antisyphilitischen Behandlung erscheint gerade mit Rücksicht auf das Nervensystem wünschenswert. Eine kurze Frage nach nervösen Störungen bei Erhebung der Vorgeschichte vermag schon einige Klarheit zu verschaffen, ob der Einzelfall besondere Zurückhaltung erfordert.

---

Aus der III. med. (Nerven-) Abt. des Allgem. Krankenhauses St. Georg  
in Hamburg (Oberarzt: Prof. Saenger).

## Erfahrungen über Nirvanol.<sup>1)</sup>

Von

**Dr. Karl Majerus,**

Assistenzarzt der Abteilung.

Man sollte glauben, daß bei der Menge der bisher gebräuchlichen Schlafmittel ein Bedürfnis nach neuen nicht vorliegen sollte. Doch zwingen die bekannten Nebenwirkungen der einen sowie die geringe therapeutische Wirkungsbreite der andern, nach dem idealen Schlafmittel zu suchen, das in geringen Mengen physiologischen Schlaf bewirkt, in größeren geeignet ist, ohne üble Nebenwirkungen Unruhige zu beruhigen, dagegen selbst längere Zeit genommen dem Organismus keinen ernsteren Schaden zufügt. — Vor einiger Zeit kam ein neues Mittel, Nirvanol ( $\gamma\gamma$ -Phenyläthylhydantoin), in den Handel, das gegenüber den früheren Schlafmitteln eine Reihe von Vorzügen aufwies. Wie aus den bisherigen Publikationen ersichtlich, ist es ein annähernd geschmackloses Präparat, das sich in 1650 Teilen Wasser, 20 Teilen Weingeist und 200 Teilen Äther von 20°, sowie in 110 Teilen siedenden Wassers auflöst. Im Tierversuch erzielte Straub (1) (zit. nach Piotrowski (2) bei kleinen Mengen normalen Schlaf, bei größeren Narkose ohne schädliche Nebenwirkungen. Ein Vergleich mit der Phenyläthylbarbitursäure, dem Luminal, ergab dieselbe hypnotische Wirkung. Die Toxizität des Nirvanols ist aber bedeutend geringer als die des Luminals, seine therapeutische Breite somit größer. Bei Versuchen mit Kaulquappen wurde festgestellt, daß mit beiden Mitteln eine vollkommen reversible Narkose erzielt werden konnte, im Gegensatz zum Veronal, nach dem die Tiere unter Erscheinungen der Epithelienablösung zugrunde gingen. Weitere Versuche ergaben, daß

---

1) Vorgetragen im Hamburger ärztlichen Verein in Form einer Demonstration am 15. X. 1918.

nach Nirvanol die peripheren Vasomotoren nicht beeinflußt wurden, erst bei fortdauernder Zufuhr trat der Tod ein als Lähmung des Atemzentrums, wie bei der echten Narkose, nicht etwa infolge von Herzschädigung. Dann wurde noch eine geringe antipyretische Wirkung festgestellt. — In Nr. 39 der Deutschen med. Wochenschr. 1916 veröffentlicht Wernecke (3) seine Erfahrungen mit Nirvanol. Er konnte bei 38 Fällen keinerlei schädigende Nebenwirkung beobachten, hatte aber sowohl bei leichter Schlaflosigkeit als bei größerer motorischer Unruhe recht gute Wirkungen zu verzeichnen. In den Therapeutischen Monatsheften (Februar 1918) berichtet Curschmann (4) über etwa 20 Fälle verschiedenster Art von Schlaflosigkeit, die er, mit wenigen Ausnahmen, durch Nirvanol gut beeinflusste. Zwei sehr interessante Beobachtungen Curschmanns zeigen, daß, selbst in größeren Mengen genommen, Nirvanol keine dauernden Schädigungen verursacht. Es handelte sich im ersten Falle um 2 g, die irrtümlich in 1 ½ Stunden, im zweiten um 7 g, die, ebenfalls irrtümlich, in 2 ½ Stunden genommen wurden. Bemerkenswert war in beiden Fällen das Fehlen jeglicher Störungen des Kreislaufs und der Atmung. Ein richtiges Koma trat nicht auf, nur ein mehrstündiger Sopor. In einem dritten Fall, bei einer an langjährige Veronal- und Adalingaben gewöhnten Patientin, glaubt Curschmann durch die Kombination von 1,0 g Adalin + 0,25 g Nirvanol bereits nach der zweiten Darreichung auffallende Benommenheit und hochgradige Schwäche der Beine hervorgerufen zu haben. Curschmann warnt auf Grund dieser Beobachtung vor einer Kombination von Schlafmitteln der Fettsäurereihe oder Bromderivaten mit Nirvanol. — In Nr. 38 der Medizinischen Klinik 1918 erwähnt Pensky (5) einen Fall, bei dem eine Frau 5 mal 0,3 g und nach Erwachen aus tiefem Schlaf 8 mal 0,3 g Nirvanol genommen habe. Es trat ein tiefer narkosenähnlicher Schlaf ein. Die Pupillen waren lichtstarr. Die Reflexe fehlten. Keine bleibende Schädigung. — Piotrowski (2) erwähnt, daß zweimal nach Darreichung von Nirvanol ein 2—3 Tage lang dauernder, fieberhafter, scharlachähnlicher Ausschlag aufgetreten sei. Besondere Beschwerden hatten die Kranken nicht.

Vor einiger Zeit stellte uns die chemische Fabrik von Heyden (Radebeul-Dresden) Versuchsmengen von Nirvanol (Säure) zur Verfügung, in Tabletten zu 0,3 und 0,5 g. Es wurde in über 90 Fällen angewandt, und zwar nur in solchen, in denen ausgesprochene Schlaflosigkeit, unruhiger, von schweren Träumen gequälter Schlaf oder



schwere motorische Unruhe vorlag. Entsprechend dem Material der Abteilung handelte es sich überwiegend um neurologische Fälle, darunter Kranke mit Erregungszuständen, unruhige Epileptiker, Tabiker, Paralytiker, Morphinisten, vor allem Neurastheniker und Hysteriker, aber auch die verschiedensten inneren Erkrankungen. Vielen Patienten wurden zunächst die bekannten gewöhnlichen Schlafmittel Adalin, Veronal, Meconal gegeben, und erst bei nicht genügender Wirkung oder Gewöhnung wurde Nirvanol verordnet. Ich will hier gleich voraus-bemerken, daß ich eigentliche Mißerfolge so gut wie kaum gesehen habe. Bei sehr unruhigen Kranken kam es mitunter vor, daß die anfänglich gereichte Dosis von 0,5 g im Laufe der Nacht wiederholt werden mußte. Später verordnete ich solchen Kranken 1,0 g. Diese Menge hat in allen Fällen ohne Ausnahme zu dem gewünschten Erfolge geführt. Zur Erzeugung eines ruhigen Schlafes genügten bei vielen nicht zu aufgeregtten Patienten 0,3 g. Bei andern mußte einige Tage lang 0,3 g gegeben werden. Nach 8—10 Tagen konnte fast stets auf 0,5 g zurückgegangen werden. Eine gewisse kumulierende Wirkung ist in manchen Fällen nicht zu leugnen. Ganz auffallend trat sie zutage bei einem 21 jährigen Araber, der an tuberkulöser Spondylitis mit Kompressionsmyelitis litt. Zu heftigen Rückenschmerzen, den quälenden Symptomen der Darmträgheit und der Urininkontinenz trat eine außerordentlich hartnäckige Schlaflosigkeit hinzu, die weder mit Veronal noch Adalin, Chloralhydrat, Morphinum zu bekämpfen war. Nach 0,5 Nirvanol schlief er wenig, nach 1 g Nirvanol gab der stets klagende Patient zu, daß er recht gut geschlafen habe. Schon nach 8—10 Tagen fiel auf, daß er tagsüber sehr schläfrig war, daraufhin wurde die Dosis verringert. Bei zunehmender Schlaflosigkeit erwiesen sich die andern Mittel wieder als unwirksam, und es mußte wieder Nirvanol gegeben werden. Er erhielt im ganzen 1 mal 0,3, 9 mal 0,5 und 26 mal 1,0 g. Da die kumulative Wirkung immer mehr hervortrat, bekam er keine Schlafmittel mehr. Von da ab wurde er sichtlich lebhafter (tagsüber), schlief aber fortan ohne eigentliche Hypnotika. — Sehr empfänglich für Nirvanol, sogar in geringen Mengen, scheinen geschwächte alte Leute zu sein, welche schon nach 2—3 Tagen bei täglicher Gabe von 0,5 g tagsüber viel schlafen, was in bezug auf die zu verhütenden Hypostaseu unerwünscht ist. Gelegentliche Gaben von 0,3 g genügen alsdann völlig, einen 7—9 stündigen Schlaf hervorzurufen.

Ein völliges Fehlen der kumulativen Wirkung dagegen konnte ich

bei zahlreichen kräftigen jüngeren Leuten beobachten, besonders wenn sie nicht bettlägerig waren. Ein 39 jähriger Arzt nahm am Abend vor einer Humerusoperation 0,5 g Nirvanol und schlief ausgezeichnet. In der Nacht nach der Operation war der Schlaf nach Injektion von 0,01 g Morphinum und 0,5 g Nirvanol (innerlich) leidlich, in der nächsten Nacht nach 1,0 g ohne Morphinum vorzüglich. Der sich mit der nötigen Skepsis beurteilende Arzt gab an, daß er sich am Morgen völlig frisch fühle, ebenso nach mehrmaliger Darreichung von 1,0 g. Bei heftigen, durch Bruch des operierten Humerus hervorgerufenen Schmerzen genügte 1,0 g Nirvanol ohne Morphinum, um guten Schlaf zu erzielen. Zwei Leutnants, 29 und 35 Jahre alt, die wegen hochgradiger nervöser Erschöpfung und quälender Schlaflosigkeit behandelt wurden, reagierten sofort gut auf 0,5 g Nirvanol. Auch hier konnte nach einer Zeit von 8—10 Tagen die Dosis auf 0,3 g verringert werden. Üble Nachwirkungen beobachteten sie nicht, trotzdem sie wochenlang regelmäßig Nirvanol bekamen. Gerade bei diesen Fällen konnte man auch die etwas länger andauernde sedative Wirkung feststellen.

0,3 g Nirvanol abends genügte, um bei einem 13 jährigen Jungen mit Hirntumor, der an sehr unruhigem Schlaf und heftigen Kopfschmerzen litt, guten Schlaf zu erzielen, ebenso bei einem hochfiebernden, nachts sehr unruhigen 15jährigen Typhuskranken. Bei einem 17jährigen Epileptiker, der bei hohem, auch durch Typhus verursachtem Fieber gehäufte Anfälle hatte, zeigten sich Gaben von 1 g Adalin als völlig unwirksam. Nach 0,5 g Nirvanol trat sofort Beruhigung ein.

Außerordentlich gut beeinflußt wurden sehr unruhige Kranke, so vor allem Epileptiker und Paralytische im Anfall. Ein 26 jähriger Patient, bei dem im Anschluß an einen Kopfschuß Spätepilepsie in Form gehäufter heftiger Anfälle auftrat, beruhigte sich nicht nach 1 g Veronal. Nach 1 g Nirvanol wurde er sofort ruhig, schlief die ganze Nacht und hatte keine Anfälle mehr. Am nächsten Tag genügte 0,5 g Nirvanol. — Ein 50 jähriger äußerst kräftiger Paralytiker, den im Anfall drei Wärter kaum im Bett halten konnten, konnte durch 3malige Injektion (in 12 Stunden) von Morphinum 0,01 und Skopolamin 0,0005 sowie durch Chloralklistier von 3 g nicht beruhigt werden. Er bekam im Essen 1 g Nirvanol und wurde so ruhig, daß er sich ohne Widerstreben nach der Irrenanstalt bringen ließ. Dort blieb er dem Vernehmen nach am selben Tage ganz ruhig. Der Transport eines 16 jährigen Jungen, der sich in heftiger manischer Erregung befand, gestaltete sich auch nach zweimal 0,5 g Nirvanol sehr ruhig. Sehr gut beein-

flußt wurden ein 32 jähriger Schizophrene und eine 29jährige Lehrerin, welche an sehr ausgesprochenen Beziehungswahnideen litt und bei der die Schlaflosigkeit durch andere Mittel nicht gebessert wurde. Die nächtliche Unruhe der Apoplektiker und sonstigen Arteriosklerotiker wich meistens einer mittleren Gabe von 0,5 bis 1,0 g. Aus nachher zu besprechenden Gründen bin ich jedoch dazu gekommen, gerade in diesen Fällen vorsichtig zu sein. Es scheinen nicht nur allgemein geschwächte, sondern auch sonst gesunde arteriosklerotische Individuen leichter der entschieden vorhandenen kumulierenden Wirkung des Nirvanols zugänglich zu sein als normale Menschen. Das gleiche konnte ich übrigens nach Veronal beobachten. Bei den meisten Patienten konnte nach 8—10 maliger Darreichung die Menge des erforderlichen Nirvanols herabgesetzt werden. — Über Beschwerden am nächsten Morgen (die meistens als „Katergefühl, Benommenheit, dumpfes Gefühl im Kopf“ bezeichnet wurden), klagten mir im ganzen 6 Patienten. Zunächst der bereits erwähnte Araber (Kompressionsmyelitis), dann ein 34 jähriger Soldat mit Lues cerebro-spinalis, ein 39 jähriger Schutzmann mit Kommotionsneurose und hypochondrischen Vorstellungen, der nebenbei nicht geschlafen hatte, dann ein 33 jähriger Hysteriker und ein 35jähriger Luetiker. Gänzlich wirkungslos war es bei einem 28 jährigen jungen Mann mit akuter multipler Sklerose, bei dem aber auch sämtliche andern Schlafmittel versagten. Ich selbst habe nach 0,5 g Nirvanol normalen Schlaf gehabt und keinerlei Nebenwirkungen verspürt. Direkt auffallend waren die spontanen Äußerungen zahlreicher Patienten, welche angaben, „niemals so gut geschlafen zu haben“. — In vier von fünf Fällen wurde die außerordentlich quälende nächtliche Pollakisurie sehr gut beeinflußt.

Wie bereits erwähnt, beobachtete Curschmann auffällige Lähmungserscheinungen nach dem gleichzeitigen Gebrauch von Nirvanol und Adalin. Ich habe nun in 8 Fällen, meistens 8—10 Tage lang, täglich 0,5 g Adalin und 0,3 oder 0,5 g Nirvanol gegeben, immer, nachdem ich mich überzeugt hatte, daß Nirvanol allein gut vertragen wurde. Die Patienten, die den gebildeten Ständen angehörten, berichteten mir übereinstimmend, daß eine Änderung der Wirkung, vor allem unangenehme Nebenerscheinungen, nicht auftraten. Etwa ein Viertel aller Fälle nahm tagsüber 3—4 Tabletten Bromural zu 0,3 g und abends Nirvanol, ohne Nebenwirkungen, andere die bekannte Bromsalzmischung von Erlenmeyer. Auch nach gleichzeitiger Darreichung

von Bromural und Nirvanol oder von Veronal und Nirvanol konnte ich nichts Auffälliges wahrnehmen.

In den bereits angeführten zwei Fällen von Piotrowski, in denen nach Nirvanol ein kurzdauernder fieberhafter Ausschlag aufgetreten war, war das Allgemeinbefinden wenig oder nicht gestört. Anders bei einem im Anfang vorigen Jahres auf unserer Abteilung beobachteten Falle. Es handelte sich um eine 27 jährige Hysterika, die, nachdem sie vergeblich Bromural und Luminal bekommen hatte, 5 mal 0,5 und 2 mal 1,0 g Nirvanol erhielt. Sie bekam ein 5 Tage lang dauerndes, schließlich auf 40,0° steigendes Fieber, begleitet von entsprechenden Beschwerden. Zugleich trat, zuerst an den Armen, dann am Gesicht, am Rumpf und an den Beinen, ein masernähnliches juckendes Exanthem auf, das wegen fehlender sonstiger Medikation als Nirvanalexanthem gedeutet werden mußte und nach Aussetzen desselben auch bald verschwand. — Bald darauf trat bei einem 56 jährigen Manne, der wegen Gelenk- und Muskelrheumatismus behandelt wurde und der 10 Tage lang je 0,5 g Nirvanol genommen hatte, am ganzen Körper ein großfleckiges urtikarielles Exanthem auf, zum Teil mit Bläschen, verbunden mit Juckreiz und Schmerzen. Nach Aussetzen des Nirvanols sofort Besserung. — Diese in jeder Weise unkomplizierten Exantheme, wie sie ja nach vielen Medikamenten auftreten, bildeten keine Kontraindikation gegen den Gebrauch des Nirvanols bei andern Patienten. — Ein 53 jähriger Patient mit Paralysis agitans bekam nach 6 maliger Darreichung von 0,5 g Nirvanol unter Fiebererscheinungen (38,8°) am ganzen Körper ein kleinfleckiges urtikarielles Exanthem, mit intensivem Juckreiz, das nach 3 Tagen abklang. 12 Tage lang erhielt er gar kein Schlafmittel. Nach 10 maligem Einnehmen von 0,5 g Veronal trat unter erneutem Fieber ein ähnlicher Ausschlag, besonders am Gesicht und an der Brust auf. In der Folge wurden Bromural, Adalin und Mekonal (das jedoch auch Veronal in kleinen Mengen enthält) gut vertragen. Es ist dies der gewiß seltene Fall einer Überempfindlichkeit gegen zwei so verschiedene Mittel, wie sie die Diäthylbarbitursäure und das Phenyläthylhydantoin darstellen.

Alle drei Exantheme waren von dermatologischer Seite als Nirvanol- bzw. Veronalexantheme gedeutet worden. — Während ich nun mit den uns zur Verfügung gestellten Probemengen einer größeren Reihe von Patienten Nirvanol verabfolgte, konnte ich lange Zeit hindurch weder Exantheme noch sonstige Schädigungen beobachten.

Auch der Urin wurde öfters kontrolliert und erwies sich stets als normal. Vor kurzem bekam ein 24 jähriger Soldat, der wegen ziemlich hochgradiger Neurasthenie behandelt wurde, 11 Tage lang Nirvanol, und zwar 4 mal 0,5 und 7 mal 0,3 (tagsüber Bromural). Er schlief die ganze Nacht hindurch, hatte auch morgens nie Beschwerden. Er war dann 4 Tage lang auf Urlaub. Nächtelang schlief er, weil ohne Schlafmittel, angeblich sehr wenig. Er bekam dann 2 Tage lang 1 mal 0,3 und 1 mal 0,5 g, worauf unter Temperatursteigerung ( $38,2^{\circ}$ ), aber bei wenig gestörtem Allgemeinbefinden, ein vom Gesicht und Rumpf nach den Extremitäten zu etwas schwächer werdendes, diffuses skarlatinöses Exanthem auftrat, das einen gewissen Juckreiz hervorrief. Rachen- und Mundschleimhaut waren diffus gerötet. Das nasolabiale Dreieck war weniger stark gerötet. Der sofort untersuchte Urin war frei von Eiweiß, Blut und Zucker. Mikroskopisch war kein Sediment nachzuweisen, chemisch Phosphate. Es bestand keine absolute Leukozytose, wohl aber (wie so häufig bei Exanthemen) eine ziemlich hochgradige relative Eosinophilie. Die Differentialzählung ergab folgendes Resultat:

Eosinophile Leukozyten	11%
Neutrophile Leukozyten	56%
Lymphozyten	27%
Große Mononukleäre	2%
Übergangsformen	4%

Die Gesamtzahl der Leukozyten betrug 5600.

Die roten Blutkörperchen waren unverändert. Nach Aussetzen des Nirvanols sofort Besserung. Das Exanthem bestand nur 2 Tage lang. — Auffällig ist hier, wie zum Teil auch bei den früheren Fällen, das späte Auftreten des Exanthems. Es läßt somit auch einen gewissen Rückschluß auf kumulierende Wirkung zu.

Der Liebenswürdigkeit von Herrn Dr. Griesbach verdanke ich noch die Mitteilung eines weiteren Falles. Eine 74 jährige, an Paralysis agitans leidende Frau hatte 3 mal in 1—2 tägigen Abständen 1 g Nirvanol genommen. 8—10 Tage nach der letzten Gabe begann ein grobfleckiger Ausschlag aufzutreten, zunächst an den Händen, dann am ganzen Körper. Es gesellten sich Ödeme besonders des Gesichts, der Extremitäten sowie des ganzen Körpers hinzu, begleitet von hochgradigen Schmerzen. Der Urin war frei von Eiweiß und Blut, Exanthem und Ödeme gingen nur sehr langsam zurück. Die Haut schuppte in großen Lamellen ab. Zur Zeit der Mitteilung. 18 Tage nach Beginn

des Exanthems, bestanden immer noch Ödeme. Interkurrente Erkrankungen und Lebensmittelintoxikation konnten ausgeschlossen werden. Es lag hier zweifellos eine durch Nirvanol bedingte vaskuläre Schädigung vor.

Leider haben wir auch eine außerordentlich trübe Erfahrung, einen vielleicht durch Nirvanol bedingten Todesfall zu verzeichnen. Da der in Frage kommende Fall nicht nur außerordentlich wichtig ist, sondern auch an und für sich sowohl klinisch wie pathologisch-anatomisch eine Seltenheit darstellt, will ich ihn in extenso bringen.

Der 27jährige J. B., Arbeiter, gab am 26. VII. 1918 bei der Aufnahme ins Krankenhaus an, daß er früher eine gonorrhoeische und eineluetische Infektion durchgemacht habe. Er war verheiratet, hatte keine Kinder. Im Juli 1915 wurde er am rechten Knie verwundet. Er hatte vor 4 Wochen Grippe und fühlte sich seitdem nicht wohl; seit 14 Tagen hatte er Bruststechen und Husten. In letzter Zeit litt er an hartnäckiger Schlaflosigkeit.

Aus dem Befund mag folgendes hervorgehoben werden: mittelgroßer Mann in etwas herabgesetztem Ernährungszustand. Atmung beschleunigt. Am Herzen kein pathologischer Befund. Puls weich, 90 Schläge in der Minute, regelmäßig. Über dem r. Unterlappen handbreit absolute Dämpfung mit aufgehobenem Atemgeräusch und stark abgeschwächtem Stimmfremitus. Urin frei von Zucker, Eiweiß und Blut. Temperatur 38,6°. Nervensystem o. B. Die Wassermannsche Reaktion erwies sich später als negativ. — Eine Probepunktion r. hinten unten ergab leicht getrübbte gelblich-seröse Flüssigkeit. Diagnose: Rechtsseitiges Pleuraempyem nach Grippe. — Vom ersten Tage an bekam er abends 0,5 g Nirvanol und gab sofort an, noch nie so gut geschlafen zu haben. Die Temperatur stieg immer mehr an, das Allgemeinbefinden verschlechterte sich, und im Pleurapunktat, das sich anfänglich als steril erwiesen hatte, wurden am 5. Tage hämolytische Streptokokken nachgewiesen. Ich nahm am selben Tage eine Rippenresektion vor, worauf die Temperatur bis auf 37° abfiel und das Befinden sich sehr besserte. Vom 9. bis zum 10. Tage des Krankenhausaufenthalts stieg die Temperatur langsam bis zu 39,5, ohne daß eine Retention angenommen werden konnte. Während dieser Tage erhielt B. außer seiner täglichen Gabe von 0,5 g Nirvanol innerlich Ipecacuanha, täglich 0,01 Morphinum subkutan, sowie gelegentlich Koffein- und Strychnininjektionen, zur Unterstützung der Herztätigkeit. Am 11. Tag zeigte sich am ganzen Körper mit geringerer Beteiligung des Gesichts ein kleinfleckiger urtikarieller Ausschlag, der noch zunahm, konfluerte und am nächsten Tag bei 40,3° ziemlich Juckreiz verursachte. Der Puls war relativ verlangsamt, betrug 100. An diesem Tage trat auch eine deutliche Entzündung der Zahn- und Mundschleimhaut zutage. Das Exanthem sah scharlachähnlich aus und war in der Umgebung der Resektionswunde am stärksten ausgesprochen. Die von Herrn Prof. Paschen vorgenommene intrakutane Injektion von

Normalserum ergab keine Aussparung, sprach also gegen Scharlach. Das Blutbild auf der Höhe des Exanthems war folgendes:

Eosinophile	1%
Neutrophile	69%
Lymphozyten	29%
Übergangsformen	1%.

Auf der drainierten Wunde lag ständig ein Sublimatkissen. Dieser Umstand, sowie das Auftreten der Stomatitis bewog neben dem anscheinend charakteristischen Exanthem die hinzugezogenen Dermatologen, die Diagnose auf Quecksilberexanthem sehr in Betracht zu ziehen. Da man jedoch ein Nirvanalexanthem nicht ausschließen konnte, wurden sowohl Sublimatkissen wie Nirvanol weggelassen. Er hatte 11 mal 0,5 Nirvanol bekommen. — B. erhielt nun als Schlafmittel 1,0 g Adalin, es mußte aber außerdem täglich 1—2 mal 0,01 Morphinum injiziert werden. Das Fieber nahm in der Folge remittierenden Charakter an und sank langsam bis auf 39°, erreichte aber diese Höhe abends noch 8—9 Tage lang. Das Exanthem verschwand sofort, ebenso unter entsprechender Behandlung die Stomatitis. Die Temperaturerhöhung ging noch weiter zurück, hielt sich aber zwischen 37,5° und 38,5°. Die Resektionswunde war in gutem Zustande und der hinzugezogene Chirurg konnte auch keinerlei Retention feststellen. Da B. nun trotz Morphinum und 1 g Adalin nicht schlafen konnte, anderseits der Ausschlag mit großer Wahrscheinlichkeit als Quecksilberexanthem gedeutet wurde, gab ich ihm abends 0,5 g Nirvanol mit vollem Erfolge; dies an 8 aufeinander folgenden Tagen, am letzten zusammen mit 0,5 Adalin. Nach der 8. Darreichung trat unter steigendem Fieber wieder am ganzen Körper dasselbe kleinfleckige, anfänglich urtikariaähnlich aussehende Exanthem auf, zuerst an der Brust und an den Beinen. Bald war der ganze Körper befallen, die einzelnen Eruptionen konfluieren, die Lippen schwellen an, es bildete sich nach einem Enanthem eine rasch progrediente Stomatitis aus. Von Tag zu Tag verschlimmerte sich der Zustand. Trotz Gegenmaßnahmen (starkes Abführen, Aderlaß, intravenöse Injektionen von Kochsalzlösung) entwickelte sich das Exanthem weiter zu einer schweren Erythrodermie, die dem Kranken außerordentliche Beschwerden machte. Am 3. Tage des Bestehens betrug die Temperatur 40,4°, es bestand starke Konjunktivitis, die Nasen- und Mundschleimhaut waren stark gerötet, mit dicken blutigen Borken belegt, die Lippen stark geschwollen. Die Nahrungsaufnahme war sehr behindert. Die Atmung war frei, wenn auch etwas beschleunigt; es bestand nur sehr wenig Husten. Abends wurde der Urin, der bis dahin frei von pathologischen Bestandteilen gewesen war, plötzlich hochrot und enthielt mikroskopisch reichlich rote Blutkörperchen, keine Zylinder. In den nächsten Tagen wurde er heller, enthielt aber immer noch reichlich Blut. Nach steriler Entnahme mittels Katheter erwies er sich kulturell steril. Am 4. Tage des Bestehens traten am ganzen Körper Blasen auf, von Walnuß- bis Eigröße, gefüllt mit klarer hellgelber Flüssigkeit. Die Epidermis ging an den nicht bullösen erkrankten Partien beim festeren Zufassen in großen Fetzen ab, die Schweiß-

lung der Nasen- und Mundschleimhaut nahm trotz sorgfältigster Pflege zu. An diesem Tage bot das Blutbild nichts Besonderes dar:

Eosinophile Leukozyten	2,5 %
Basophile Leukozyten	2 %
Neutrophile Leukozyten	76 %
Lymphozyten	15 %
Große Mononukleäre	2 %
Übergangsformen	2,5 %.

Der Zustand verschlimmerte sich zusehends; die Blasen waren bis doppelt faustgroß, der Kranke konnte fast nicht mehr sprechen. Der ganze Zustand war sehr schwer. Nach und nach erlahmte die Herzkraft, und am 7. Tage des Exanthems, zugleich 7 Tage nach Aussetzen des Nirvanols, bekam der Pat. trotz Aderlasses und Darreichung von Herzmitteln zunehmendes Lungenödem, so daß der Exitus eintrat.

Bei der Sektion (Prof. Simmonds) wurde folgender Gesamtbefund erhoben:

Hämorrhagische Nephritis.

Pneumonische Infiltrate beider Lungen.

Rechtsseitige Pleuraverwachsungen.

Alter Resektionsdefekt der rechten 9. Rippe.

Umschriebene eröffnete Höhle zwischen rechtem Unterlappen und Brustrand.

Ekchymosen des Epikards.

Milzschwellung.

Ausgedehnte Epidermisabhebung der Haut.

Aus dem ausführlichen Sektionsprotokoll mögen folgende Einzelheiten angeführt werden:

Linke Lunge frei beweglich; im Oberlappen finden sich vereinzelt bohngroße, graue, luftleer infiltrierte Herde. Im Unterlappen, der sehr saftreich, finden sich zahlreiche, teils graurote, glatte, teils graue, gekörnte, luftleer infiltrierte Herde. In den Bronchien viel schleimiger Inhalt.

Rechte Lunge flächenhaft mit der Brustwand verwachsen, besonders in der Gegend der Operationswunde. Hier findet sich nur noch eine hühnereigroße entleerte Höhle, die durch den Rippenresektionsdefekt nach außen mündet. Rechter Oberlappen durchweg lufthaltig, Mittellappen mit einigen kleinen grauen infiltrierte Herden besetzt. Im Unterlappen befinden sich ebenfalls ein paar gleiche Herde. In den Bronchien viel zäher, schleimiger Inhalt.

Milz vergrößert, 15 cm lang, weich, braunrot, ohne erkennbare Follikelzeichnung.

Nieren vergrößert, Oberfläche glatt, dunkelbraunrot, dicht besetzt mit feinen dunklen Pünktchen, Rinde braunrot, verbreitert, Pyramiden dunkelbraunrot. Masse: 13:8 cm, Gewicht 240 g.

Die aus dem Blut angelegten Kulturen blieben steril. In den aus der linken Lunge entnommenen bronchopneumonischen Herden



konnte ich im mikroskopischen Schnittpräparat zahlreiche Bakterien, überwiegend Streptokokken, nachweisen. Daneben fand sich in den Alveolen reichliche Exsudation von seröser Flüssigkeit. Die mikroskopische Untersuchung der Milz, der Nebennieren und der Leber ergab nichts Besonderes. Im Herzmuskel fanden sich alte Schwielen. Die Nierenpräparate zeigten ausgedehnte Hämorrhagien der Tubuli contorti, sowie der geraden Kanälchen, zum Teil auch in den Bowmanschen Kapseln. In diesen war vielfach seröse Exsudation zu sehen. In den geraden Harnkanälchen waren zahlreiche hyaline Zylinder; auch das Epithel der Kanälchen zeigte mangelhafte Kernfärbung. Bakterien, insbesondere Streptokokken, wurden in den Nierenschnitten nicht gefunden.

Es ist wohl anzunehmen, daß die zweimalige schwere Erythrodermie und der sich daraus ergebende äußerst schwere Zustand durch Nirvanol hervorgerufen worden waren. Das erste Exanthem, das schon mit bedenklichen Erscheinungen einherging, verschwand sofort nach Aussetzen des Nirvanols, und nur die irrtümliche Annahme eines Quecksilberexanthems veranlaßte bei der hartnäckigen Schlaflosigkeit eine erneute Darreichung von Nirvanol, nach 9tägiger Pause. Bei dem zweiten Ausbruch des Exanthems bestand also sicher eine gesteigerte Überempfindlichkeit, und es dürfte daher wohl so zu erklären sein, daß die Erscheinungen derartig stürmisch auftraten. Wohl aber dürfte die Frage aufzuwerfen sein, ob die so plötzlich aufgetretene hämorrhagische Nephritis eine Nirvanolfolge sei. Das Vorkommen von Streptokokken in den Lungen ließe wohl den Schluß zu, daß es eine durch Streptokokken bedingte Nephritis sein könne. Demgegenüber muß aber betont werden, daß in diesem Falle nicht nur möglicherweise Streptokokken in den Nierenschnitten aufzufinden gewesen wären, sondern es wären diese vor allem in den Blutkulturen gewachsen, was nicht der Fall war. Das Auftreten der Nephritis auf der Höhe des Exanthems und die nachher zu besprechende Affinität des Nirvanols zum Gefäßsystem sprechen immerhin sehr dafür, daß ein Zusammenhang vorliegen könnte. Doch ist eine sichere Entscheidung nicht möglich.

Was nun die Todesursache betrifft, so muß berücksichtigt werden, daß es sich um ein durch längere Krankheit geschwächtes Individuum handelt, dessen Herz — nach den Schwielen zu urteilen — wenig widerstandsfähig war, bei dem eine eingreifende Operation und ein nicht unerheblicher Lungenbefund dazu beigetragen hatten, die Widerstandskraft noch weiter herabzusetzen. Andererseits bilden der pathologisch-anatomische Befund — die außerordentlich hoch-

gradige hämorrhagische Nephritis — und die schweren klinischen Erscheinungen der bullösen Erythrodermie zusammen so schwerwiegende Momente, daß man annehmen kann, daß ihnen auch stärkere Individuen erlegen wären.

Zur Beurteilung des Falles mag an die Veröffentlichung von Luce und Feigl (6) (Therap. Monatshefte 1918, Nr. 7) und von Strauß (7) (Therap. Monatshefte 1917, August) erinnert werden. Beide Autoren berichten über Luminalexantheme, die zum größten Teil mit Temperatursteigerung einhergingen, masern- oder scharlachähnlich verliefen, auch unter Beteiligung der Schleimhäute. Strauß vergleicht die Überempfindlichkeit gegen Luminal mit der Anaphylaxie, er nimmt für die Entstehung der Luminalexantheme ein zirkulatorisches Moment an und glaubt, daß es möglicherweise auf dem Umwege über die Nieren zur Geltung komme. Luce und Feigl lehnen sowohl die Annahme einer Anaphylaxie als die ätiologische Bedeutung der Herz- und Nierenschädigung ab. — In unserm Falle, bei dem sowohl nachweisbare alte Herzschrädigung als wahrscheinlich durch das Nirvanol bedingte plötzlich entstandene Nierenblutung vorlagen, dürfte man eher der Straußschen Auffassung zuneigen, ganz besonders deshalb, weil das nach der zweiten Darreichung zum zweitenmale entstandene Exanthem — ganz wie bei anaphylaktischen Vorgängen — in so stürmischer Weise auftrat. Die geringe Kenntnis, die wir von dem Wesen des anaphylaktischen Vorganges haben, spricht hier nicht gegen das Vorhandensein eines solchen. Die hartnäckigen Ödeme des ganzen Körpers die bei der 74jährigen Frau auftraten, stützen nicht nur die Annahme einer Gefäßwirkung, sondern sind auch ein weiterer Beweis für die kumulative Wirkung.

Dieses traurige Vorkommnis dämpfte sehr stark unsere anfängliche Begeisterung über das neue Schlafmittel. Es beweist, daß man gerade hinsichtlich der Nieren mit Nirvanol sehr vorsichtig sein muß (eine Forderung, die ja auch für Luminal und Veronal besteht). Des weiteren darf unter keinen Umständen Individuen, die irgendwelche Überempfindlichkeit gegen Nirvanol gezeigt haben, dieses Mittel zum zweitenmale gegeben werden. Ebenso dürfte es sich empfehlen, hoch fiebernden oder sonst irgendwie geschwächten Kranken sowie auch älteren Leuten lieber harmlose, wenn auch weniger nachhaltig wirkende Mittel zu verordnen. Das Nirvanol würde am besten gebraucht werden — selbstverständlich unter sorgfältigster klinischer Kontrolle — zunächst bei solchen Kranken, bei denen andere Mittel unwirksam, dann

vor allem bei stärkeren Erregungszuständen, wie sie bei Alkoholikern, Epileptikern und Geisteskranken vorkommen. Denn, um gerecht zu sein, muß man sagen, daß das Nirvanol in diesen Fällen Hervorragendes leistet. Auch seine übrigen zahlreichen wirklich guten Eigenschaften, so die sedative Wirkung, die Unterdrückung der Pollakisurie sollen nicht bestritten werden. Wie wir wissen, gibt es eine ganze Reihe von Medikamenten, welche bei Überempfindlichen schon in geringer Menge bedrohliche Erscheinungen auslösen können. Man denke nur an Atropin, Antipyrin und Luminal. Darum werden diese Mittel doch niemals in ihrer therapeutischen Wirksamkeit unterschätzt werden. Man wird sich nur künftig bei Nirvanol, mehr noch als man es bei Luminal und Antipyrin tut, gegenwärtig halten müssen, daß es kein ganz unbedenkliches Mittel ist und es wegen der klinischen Kontrolle vorzugsweise in der Krankenhaus- und Klinikpraxis, weniger in der privaten Praxis verwenden. Auch wäre sehr zu wünschen, daß es — wie bereits bei dem Veronal geschehen — dem freien Verkehr entzogen und nur auf ärztliche Verordnung verabreicht würde.

#### Zusammenfassung.

1. Das neue Schlafmittel Nirvanol stellt zweifellos eine wertvolle Ergänzung der bisherigen Schlafmittel dar. In Gaben von 0,3—0,5 g vermag es einen ruhigen traumlosen Schlaf zu erzeugen, der nach dem Erwachen nur in seltenen Fällen unangenehme Empfindungen hinterläßt. In Gaben von 1,0 g pro dosi vermag es starke Erregungszustände zu bekämpfen. Infolge seiner Geschmacklosigkeit kann es auch Geisteskranken im Essen gegeben werden.

2. Nirvanol ist kein gänzlich harmloses Mittel. Zu beachten ist eine zweifellos vorhandene kumulierende Wirkung, die besonders bei alten Leuten und Arteriosklerotikern zutage tritt.

3. Tritt bei Nirvanoldarreichung eine sonst nicht erklärbare Temperaturerhöhung auf, so ist es sofort auszusetzen. Fiebernden, sowie Herz- und Nierenkranken sollte Nirvanol nicht gereicht werden.

4. Die Überempfindlichkeit gegen Nirvanol scheint verbreiteter zu sein als die gegen andere Schlafmittel. Die Erscheinungen der Überempfindlichkeit treten meist erst nach 6—7 maliger Darreichung auf und bestehen in oft hoch fieberhaften Haut- und Schleimhautauschlägen sowie Ödemen (in dem tödlich verlaufenen Fall außerdem in schwerer hämorrhagischer Nephritis).

5. Die Kombination mit den Schlafmitteln der Barbitursäurereihe, mit Adalin, Brompräparaten und Bromural scheint nach unserer Erfahrung keine unangenehmen Nebenwirkungen hervorzurufen.

6. Nirvanol soll erst dann angewandt werden, wenn harmlosere Schlafmittel versagt haben und bei stärksten Erregungszuständen, aber immer nur unter sorgfältiger klinischer Kontrolle. Wünschenswert wäre es, wenn es dem freien Verkehr entzogen würde.

---

### Literatur.

- 1) Straub, zitiert nach Piotrowski.
  - 2) Piotrowski, Über Hydantoine als Hypnotika (Münch. med. Wochenschr. 1916, Nr. 43).
  - 3) Wernecke, Phenyläthylhydantoin (Nirvanol), ein neues Schlaf- und Beruhigungsmittel (Deutsche med. Wochenschr. 1916, Nr. 39).
  - 4) Curschmann, Über die therapeutische und toxische Wirkung des Nirvanols (Therap. Monatsh. 1918, Februar).
  - 5) Pensky, Ein Fall von Nirvanolvergiftung (Med. Klinik 1918, Nr. 38).
  - 6) Luce und Feigl, Über Luminalexantheme, zugleich ein Beitrag zur Behandlung der Chorea infantum (Therap. Monatsh. 1918, Nr. 7).
  - 7) Strauß, Über Luminalexantheme (Therap. Monatsh. 1917, August).
-

Mitteilungen aus dem k. u. k. Res.-Spital Fehértemplem Nr. 2  
(Zentral-Nervenspital der 6. Armee), Komm. Oberstabsarzt I. Kl.  
Dr. L. Bárdi.

## Kriegsneurologische Beobachtungen.<sup>1)</sup>

Von

Univ.-Dozenten k. u. k. Oberarzt **Dr. Ladislaus Benedek**,  
zurzeit Spezialarzt der obigen Anstalt.

### 1. Tabes dorsalis kombiniert mit Amyotrophie.

Unter der ungeheueren Menge von Kriegsbeschädigungen des Nervensystems wage ich den Versuch, mich heute mit jenen zu beschäftigen, welche einestheils gegenüber den direkten Läsionen, den Psychogenien und Kriegspsychosen, in geringerer Zahl als „Kriegsbeschädigungen“ zur Beobachtung gelangen, andererseits welche klinisch gut charakterisiert und mehr oder weniger bestimmte Krankheitsformen bilden. Endlich haben sie auch das gemeinsam, daß sie in Disposition, in abortiver oder gut entwickelter Form schon vor der durch das Trauma bzw. die Überanstrengung vertretenen Schädigung bestanden haben, und die Rolle der letzteren darin sich bemerkbar machte, daß der Ablauf der Krankheit wesentlich verändert wurde, sei es durch Begünstigung besonderer Symptomen und Symptomengruppen oder durch rapide Entwicklung.

Die nachstehend angeführten Fälle sind auch vom Gesichtspunkte der Feststellung der Verminderung der Erwerbsfähigkeit und der Rentengewährung instruktiv.

Ich beginne mit der Vorführung eines Falles von Tabes dorsalis kombiniert mit Amyotrophie — nach Trauma —, der in unserem Spital, welches als Nervenspital der 6. Armee etabliert ist, unter Behandlung steht und von mir und meinem Kollegen, Oberarzt Dr. Révész, beobachtet wird.

---

1) Der erste der hier besprochenen Fälle wurde auf dem feldärztlichen Abend am 12. IX. 1918 in Udine demonstriert.

Außerdem will ich noch über zwei interessante Nervenfälle berichten, die während der Etablierungszeit unseres Spitäles als Nervenspital der I. Armee in Siebenbürgen behandelt wurden. Nachträglich habe ich noch eine kurze Beschreibung von einem Fall der Kapselläsion angeschlossen.

1. Fall. Tabes dorsalis kombiniert mit progressiver Muskelatrophie nach Trauma.

Inf. G. W., 37 Jahre alt. Seit 23. Mai 1917 fühlt sich Pat. krank. An diesem Tage wurde er durch eine Granatexplosion verschüttet, besonders die Rücken- und rechte Schultergegend wurden von den herumfliegenden Steinen getroffen. Gleichzeitig wurde er durch Splitter leicht am rechten Handrücken verletzt. Der 3—4 tägigen Bewußtlosigkeit folgte eine vollständige Lähmung der rechten oberen Extremität und beider Beine, so daß er 3 Monate lang vollständig ans Bett gefesselt war. Seine 7monatige Behandlung in einem Feldspital in Laibach und einem Res.-Spital in Brünn endeten damit, daß er als genesen zu seinem Kader einrückend gemacht wurde.

Seine Versuche, sich wieder krankzumelden, um dadurch superarbitriert zu werden, scheiterten, und er wurde nach 2 Monaten wieder ins Feld geschickt. Aber schon bei der Ausbildungsgruppe wurde er von seinem Kommandanten als dienstuntauglich erkannt und ins Spital abgegeben.

Nach seinen Angaben haben sich in den letzten Monaten die Muskelschwäche und Bewegungsstörungen wesentlich verschlechtert. Vor 16 Jahren akquirierte er ein Ulcus suspectum, das 14 Tage lang lokal behandelt wurde. Er bemerkte später keine Effloreszenzen oder andere luetische Erscheinungen. Er hat 2 gesunde Kinder und auch bei seiner Frau sind keine Aborte oder Frühgeburten vorgekommen. Es sind auch keine erblichen Belastungsmomente vorhanden.

Außer dieser Granatverschüttung wurde er noch zweimal verwundet (im Mai 1915 durch Maschinengewehr Durchschuß des linken Unterarmes und 2 Streifschüsse der Extremitäten und im Mai 1916 durch Steinschlag leicht am Mund und Kopf).

Status praesens: Pat. ist groß, gut gebaut, schlecht genährt. Als Degenerationszeichen sind zu erwähnen: abstehende Ohrenlappen, zusammenfließende Augenbrauen.

Schlingen, Kauen, Phonation, Zungenbewegungen, Fazialisinnervation beiderseits frei. Die linke Pupille ist größer als die rechte, beide sind vollständig lichtstarr und unregelmäßig. Auf Akkommodation und Konvergenz reagieren sie ziemlich ausgiebig und prompt. Die sensible Pupillenreaktion ist stark herabgesetzt (auch aus den Hautpartien, die außerhalb der anästhetischen Zonen liegen). — Augenhintergrunds-Untersuchung ergab: Papillen beiderseits graurot, mit deutlichen Gefäßtrichtern, Netzhaut und Gefäße von normaler Beschaffenheit. Gesichtsfelder nach den Ergebnissen der Perimeteruntersuchung sind normal.

Bei Betrachtung des Kranken ist am auffallendsten das Vorhandensein der hauptsächlich auf die Schultergürtel- und Rückenmuskulatur lokalisierten Atrophien.

Die schwerste Atrophie ist in den Deltoideen zu finden. Die Konturen beider Schultergelenke (Akromion, Caput humeri) treten stark hervor. Der akromiale Teil weist den größten Volumenverlust auf, so daß dort überhaupt keine Muskelsubstanz mehr tastbar ist, die vorderen und hinteren Teile der zurückgebliebenen Muskelgewebe erweisen sich beim Tasten als derber. Entsprechend der Atrophie kann der Pat. seinen Oberarm schwer und nur in beschränktem Maße heben. Maximale Hebung beträgt rechts 35—40°, dieselbe links 75—80°. Letztere ist auch nur dadurch möglich, daß der Kranke die durch die Atrophie verschonten Muskelbündel des Caput longum, des Bizeps und Coracobrachialis forciert in Anspruch nimmt. Obige Erscheinung demonstriert die Findigkeit des Kranken in Verwertung seiner zurückgebliebenen Muskelkraft. Infolge des partiellen Ausfalles des Trapezius und Rhomboideus entfernt sich der innere Rand der Skapulae von der Wirbelsäule, die relativ ausgiebigere Kontraktion der des Serrat. anter. caput longum bicipit. und Coracobrachialis führt außerdem noch eine verhältnismäßig stärkere Entfernung des unteren Winkels von der Mittellinie herbei. Gleichzeitig schiebt sich der Angulus lateralis nach außen, oben und vorn. Und weil diese noch gesunden und arbeitsfähigen Muskelfasern nur in beschränkter Zahl zur Verfügung stehen und wegen der gleichzeitig vorhandenen Atrophie des Trapezius, ist die Fixation des Schulterblattes mangelhaft und die Hilfsaktion zur Herbeiführung des Armschwingers unzulänglich. Der Muskelschwund des Trapezius ist auch sehr deutlich, und wegen der stärkeren Beteiligung des rechten ist die Kontur des Halses asymmetrisch. — Die rechte Skapula steht etwas tiefer als die linke, und wegen der Insuffizienz des unteren Teiles des Trapezius und außerdem des Serrat. antic. wird das akromiale Ende nach vorne verlegt. Die typische Schaukelstellung entsteht jedoch nicht, wegen der Schwäche des Levator anguli scap. Es zeigt auf eine Schwäche des unteren Teiles des Trapezius, daß der innere Rand des Schulterblattes rechts oben 8,5 cm und in der Höhe des unteren Winkels wegen des gleichzeitigen Ausfalles der Rhomboidei 11—11,5 cm entfernt von der Mittellinie steht, und diese Entfernung beträgt links überall 8,5 cm. Die Schwäche des Serrat. zeigt sich außer dem oben Gesagten durch die Abhebung des linken unteren Skapulawinkels und des inneren Randes derselben. Es ist noch für den Funktionsausfall charakteristisch, daß auch der Sternokleidomastoideus bei Abduktionsversuchen des Oberarmes in Aktion tritt.

Sehr schwer ist auch der Schwund des Supra- und Infraspinatus beiderseits, welcher in Fossa supra- und infraspin. zur Muldenbildung führt. — Die Oberarmrotation nach außen wird sehr schwach ausgeführt (Teres minor und infraspinat.).

Außerdem beteiligen sich in geringerem Maße an der Atrophie der Bizeps, Brachialis, Brachioradialis und Latiss. dors. beiderseits, der rechte Inteross. I. Die Handkraft rechts vermindert. — Der linke Erector trunci ist schmaler als der rechte.

In der durch die Atrophie betroffenen Muskulatur sind fibrilläre Zuckungen vorhanden.

Die zurückgebliebenen Muskelbündel sind der indirekten faradischen Reizung zugänglich. Die faradische Muskelerregbarkeit ist stark herabgesetzt und stellenweise ganz erloschen. Die Untersuchung mit galvanischem Strom konnte ich infolge Reparatur unseres Pantostates bei der Herstellungsfabrik nur später, nachträglich, ausführen. Diese zeigt bei direkter Reizung, eine quantitative Herabsetzung (bis auf 3—4—5 M.-A., in Deltoideen sogar bis 7—9 M.-A.), aber keine qualitative Änderung der galvanischen Muskelerregbarkeit.

In den oberen Extremitäten zeigen die Atrophien eine Tendenz, sich nach unten auszudehnen. Neben den schweren Funktionsstörungen, welche durch die eben beschriebenen Atrophien hervorgerufen sind — seitens der oberen Extremität und Rumpf —, fällt es auf, daß die Bewegungen nicht nur durch die Schwäche verhindert sind, sondern es fehlt auch die Harmonie in den Muskelaktionen und daß das durch die Anspannung der Hauptagonisten repräsentierte Leitmotiv — in den willkürlichen Innervationen — nur in ungleicher und abrupter Form zum Ausdruck kommt. Mit einem Wort: es ist die Störung der Motilität vorhanden, welche wir Bewegungsataxie nennen.

Die Muskulatur der Beine zeigt eine Hypotonie, und das Csikysche Symptom fällt positiv aus. Patellar-, Achillessehnenreflexe erloschen<sup>1)</sup>. Die Trizeps-, Bizeps-, Handextensor-, Pronator- und Supinatorreflexe auslösbar, sogar etwas gesteigert. Es besteht eine Ataxie mit positivem Romberg und ataktischem Gange.

Die Sensibilitätsprüfung ergab eine Herabsetzung der Hautsinne auf leichte Berührung im epikritischen Grade, auf kleinflächige mechanische Reizung (Druck mit dem Nadelkopf von 1 mm Durchmesser), auf Kälte (von 17° C) und Wärme (von 37° C) und eine Herabsetzung des Schmerzsinnes im Bereiche der II. lumbalen bis 2.—3. sakralen Metameren. Die oberen Grenzen der Sensibilitätsausfälle entsprechen im allgemeinen den segmentären Innervationen.

Die einzelnen Sinnesarten haben in bezug auf die Ausfälle nur unwesentliche Verschiebungen betreffs ihrer proximalen und distalen Grenzen

---

1) Daß die Patellar- und Achillessehnenreflexe selbst bei traumatischen Kriegsneurosen transitorisch vollkommen fehlen können, das habe ich in meiner Kriegspraxis schon öfters gefunden. — Derzeit steht ein gefangener italienischer Kanonier (21 Jahre alt) mit Kriegsvollhysterie in Behandlung im Hospitale, welcher mit akuter hysterischer Amenz ins Spital eingeliefert wurde; nach Abflammen deren zeigte sich ein hysterischer Stupor mit Relaxation der Muskulatur; später eine Taubstummheit mit Abasie und Astasie. Der r. Patellar- und beide Achillessehnenreflexe waren bei ihm ganz erloschen, der linke Pat. sehr abgestumpft.

Nach erfolgter Überrumpelung mit faradischem Strome und nachträglichen Übungen sind sie wieder zurückgekehrt, und wurden die Taubstummheit, Muskelatonie, Steh- und Gehstörungen usw. vollständig beseitigt.



aufgewiesen. Eine Eigenschaft haben sie gemeinsam: daß der Übergang zu der Hauptpartie der normalen Empfindlichkeit ein sukzessiver ist.

Der Ortssinn verhält sich wie die Berührungssinne. Der Vibrations-sinn im Unterschenkel und Fußknochen beiderseits stark herabgesetzt (dasselbe wurde, beim Fehlen der Gränedigoschen Stimmgabel, mit einer von höherer Schwingungszahl [von  $256 = C^1$ ], festgestellt). Neben diesen Ausfällen erfährt die Hautempfindlichkeit eine leichtere Steigerung in den 7.—11. Segmenten, an welcher die rechte Hälfte der Brusthaut nur vorne teilnimmt. In dieser Beziehung bildet der Temperatursinn eine Ausnahme, indem die hintere Partie, die 10—11 Dermatomen, auch eine Thermohyperästhesie zeigt und außerdem an der linken Rumpfhälfte die Grenzen der gesteigerten Empfindlichkeit mit 2—3 Segmenten ausgeschoben sind. Der durch faradischen Strom produzierte Hautschmerz zeigt keine Besonderheiten gegenüber dem mit Nadelstichen hervorgerufenen. Seitens der Reaktionszeit finden sich keine Abweichungen. Der Bewegungs- und Lagesinn in den Fuß- und Zehengelenken ist beinahe völlig erloschen. In den Kniegelenken nimmt der Kranke Notiz nur von passiven Gelenksdrehungen über  $20-25^\circ$ . — Die Unterschiedsschwelle ist stark erhöht, der Lagesinn besonders in dem unbequemen, ungewohnten Arbeitsfelde stark beeinträchtigt. Bei der Untersuchung dieser Störung sowie der statischen und Bewegungsataxie ermüdet der Kranke schnell und wird manchmal aufgeregt, was sich durch die Pulsbeschleunigung verrät, welche Erscheinungen Erben gegenüber der Simulation der Ataxie als wichtige Merkmale betrachtet.

Stereognosis an den Händen gut erhalten.

Die Augen, Hoden, Trachea, Achillessehne sind unempfindlich auf Druck (Haenel-, Sicard-, Pitres-, Abadie-Symptome fallen positiv aus). Wassermann-Reaktion auf Blutserum negativ, auf Liquor cerebrospinalis: positiv. Die Lymphozytose im Liquor beträgt 140 Lymphozyten in  $1 \text{ mm}^3$ . Urin ist ohne pathologische Bestandteile. Der Kranke gibt an, per Tag nur 1—2 mal Harndrang zu spüren, und will das auf beschränkte Wasseraufnahme zurückführen. Mastdarmfunktionen sind normal. Außer einer leichten Dämpfung des Perkussionsschalles über beiden Lungenspitzen bieten die inneren Organe keinen pathologischen Befund.

Diagnose: „Traumatische“ Tabes dorsalis kombiniert mit progressiver Muskelatrophie.

Therapie: Passive Gymnastik, Ataxiebehandlung im Sinne Frenkel; Jodverabreichung; Schmierkur.

Die Rolle des Trauma in der Ätiologie und Pathogenese der Tabes haben wir im Frieden besonders aus der Unfallspraxis kennengelernt. Unter den gegeneinander gestandenen Ansichten hat der durch Oppenheim vertretene Standpunkt gesiegt, d. h. „zweifellos sind Traumen imstande, den Fortschritt des Prozesses wesentlich zu beschleunigen und ihm eine bestimmte Richtung zu geben, so daß der verletzte

Körperteil von den tabischen Symptomen im höheren Maße betroffen wird!“

Mendel konnte von 1500 Traumatikern 11 Tabesfälle sammeln, und unter diesen war nur bei einem kein tabisches Symptom vor dem Trauma vorhanden, und nach ihm sind 6 Monate verflossen, bis sich die ersten Symptome manifestiert haben. Nach M. spielte hier das Trauma die Rolle eines agent provocateur und es konnte die Krankheit neben den sehr wahrscheinlichen luetischen Antezedenzen ohne Trauma immer latent bleiben (s. Mendel, Der Unfall in der Ätiologie der Nerven, 1908).

Außerdem sah Ladame nach Eisenbahnkatastrophen Tabes auftreten, der schwere funktionelle Störungen vorangingen (Ladame, L'Encephale 1910). Außer diesen Autoren haben sich Murri, Hitzig (Berlin 1894), Klemperer, Baschieri Salvaderi (Riv. pat. nerv. e. ment. 1912), Singer, Schulze (Zeitschr. für Nervenheilkunde XXXVII), Adamkiewicz, v. Leyden, Senator, Strauß mit der Frage der traumatischen Tabes beschäftigt. Nach dem Letzten ist es das Hauptcharakteristikon dieser: der Ausgang der Krankheits-symptome aus dem Bereiche der das Trauma erlittenen Körperteile.

Die Pathogenese der Fälle ist noch nicht klargestellt. Die Theorie der „traumatischen Toxine“ nach Hitzig hat wenig Anklang gefunden und auch die Rolle der traumatischen Meningitiden (Leyden) verlangt noch die experimentelle Untersuchung.

Vom Gesichtspunkte des Sachkundigen in foro sind solche Fälle, wenn man die rasche Progression feststellen kann — nach dem Trauma — ad favorem zu beurteilen (wie auch Tamburini sagt: „il solo fatto di averla affrettata deve essere sufficiente per accordare l'indennizzo!“ Riv. sper. d. Freniatr. Vol. XXXIX, Fasc. I, p. 245).

Die Muskelatrophien als Störungen vom zentralen Ursprung gehören nicht zum klinischen Bilde einer typischen Tabes. Einen Fall der Atrophie der Rücken- und Bauchmuskulatur haben Dejerine-Leonhardt (Res. neurolog. 1909) mitgeteilt. Nach Bleivergiftung traten lokalisierte Muskelatrophien in zwei Fällen von Oppenheim auf. Die „amyotrophische“ Bezeichnung stammt von Chrétien und André-Thomas (s. außerdem Dejerine, Lapinsky, Brissaud-Foix, Rose-Rendu, Hunt zit. nach Oppenheim).

Neben diesen kommen beim Tabes infolge der Ataxie und Unempfindlichkeit traumatische periphere Nervenläsionen nicht selten vor, welche unter anderer Beurteilung fallen.

Die Kombination der Tabes dors. mit Rückenmarkserkrankungen, welche mit Muskelatrophie einhergehen, haben mehrere beschrieben, so mit Syringomyelie (Spiller), mit progressiver Muskelatrophie (spinale Form; Hunt), mit primärer Myopathie (Oppenheim).

Daß manchmal kleine Verletzungen schwere Knochen- und Muskelatrophien zur Folge haben — wahrscheinlich mit Hilfe der reflektorischen Beeinflussung des Sympathikus —, ist bekannt (s. Luzzato, Zeitschr. f. Nervenheilk. XXIII, Sudek, Cassirer, Oppenheim). Darauf weisen auch die experimentellen Untersuchungen von Charcot, Krause u. a. bei arthritischen Muskelatrophien hin.

Ich selbst habe vor kurzem einen Fall beschrieben, wo eine unbedeutende Verletzung an einem Finger die schwere Atrophie der Unterarmmuskulatur und Knochen zur Folge hatte.

Kürzlich hat auch S. Jellinek einen Fall demonstriert, bei welchem nach einem Kolbenhieb gegen die rechte Kopfseite nach  $\frac{1}{2}$  Jahr eine Hemiatrophia fasciei progr. mit Beteiligung der Weichteile und des Skeletts sich entwickelte. Solche reflektorisch entstehenden trophischen Störungen fallen manchmal wegen ihrer Bedeutungslosigkeit nicht auf. So kann man auch erklären, daß nach chirurgischer Entfernung einiger Hautwarzen das Verschwinden der anderen die nächste Folge war (beschrieben nach Jarisch von Schulze in Psychotherapie, Handbuch der Therapie der Nerven 1916, I. Bd.).

Vor nicht langer Zeit sah ich eine gut begrenzte trophische Störung eines Nagels, welche genau der nekrotisierten Nagelpartie, d. h. der Höhe derselben an dem durch Fingerwurm leidenden Nachbarfinger entsprach.

Die Rolle der Überanstrengung in der Strangeneration hat Edinger experimentell festgestellt (Wiesbaden 1908).

Daß Atrophien von kleinerem Umfang und geringerem Grade bei traumatischen Hysterien vorkommen, darauf haben Babinski, Dubois als erste hingewiesen und sie als primäre trophische Störungen anerkannt.

Cassirer leugnet die funktionelle Natur derselben. Lewandowsky gibt ihre Existenz (wenn die Atrophien ganz geringgradig sind) zu (s. M. Lewandowsky, Die Hysterie. Berlin, Karger 1914).

---

Nach dem oben Angeführten bin ich weit davon entfernt, mich in differential-diagnostische Auslegungen tief einzulassen. Man könnte

den Einwand gelten lassen, daß in den früher beschriebenen klinischen Symptomen auch eine chronische, zerebrospinale Lues (etwa eine Myelitis chron.luetica + Meningit. chron.luet.) sich verbergen könnte.

Daß ich an Stelle einer Lues eine Tabes + Muskelatrophie reflektorisch-trophischen Ursprunges (s. u.) annehme und dadurch gegen das Prinzip, sämtliche Symptome auf einheitliches anatomisches Substrat zu beziehen, verstoße, begründe ich mit folgendem:

1. Die Krankheit ist 16 Jahre nach der primären Affektion aufgetreten, was bei Lues cerebrospin. eine sehr seltene Erscheinung wäre.

2. Schon bei der Entwicklung und später bei ihrem Verlauf zeigte sich eine schleichende Progression.

3. Weil die antiluetische Kur bisher keine günstige Änderung im Krankheitsverlauf herbeizuführen vermochte, haben sich sogar die Atrophien während der Beobachtungszeit in den oberen Extremitäten distalwärts verbreitet.

4. Es bestehen und bestanden keine sensiblen Reizerscheinungen, also keine Wurzelschmerzen, keine Parästhesien usw.

5. Die Ausfallserscheinungen zeigen keine Unbeständigkeit, was bei der zerebrospinalen Lues charakteristisch ist (s. Oppenheim, Zur Kenntnis d. syph. Erkrankungen des zentralen Nervensystems. Berlin 1890).

6. Weil die Atrophien auffallend die Lähmungen überwiegen, soweit, daß die atrophisierten Muskelbündel bis zu den letzten Muskelfasern den Willensimpulsen zugänglich sind.

7. Weil seitens der atrophisierten Muskelbündel nur quantitative Abnahme und keine qualitative Änderung der elektrischen Muskelerregbarkeit vorhanden ist.

Freilich kann man wieder dagegen einwenden, daß der eine oder der andere unter den soeben angeführten Merkmalen selten oder nur ausnahmsweise eventuell bei den zerebrospinalen Luesfällen vorkommen kann. Nach meiner Ansicht wäre es aber eine gewagte Supposition, das gleichzeitige Zusammentreffen aller dieser Seltenheiten, Charakteranomalien bei ein und demselben Falle anzunehmen.

---

Zurückblickend ist es in unserem Falle zu entscheiden, ob die progressive Muskelatrophie der durch den sympathischen Reflexmechanismus entstandenen trophischen Störung entspricht (im Sudek-

schen Sinne); ob das Trauma zur ungewohnten Ausbreitung der eventuell im Begriffe stehenden, postluetischen, chronischen Meningitis (im Sinne Leydens) geführt hat und das derart veränderte anatomische Substrat ein vollständig atypisches klinisches Bild bzw. eine ungewohnte Kombination gezeitigt hat, oder es sich um das handelt, daß zwei vollkommen getrennte Systemerkrankungen: Tabes und spinale Amyotrophie, zu welcher die Disposition durch das Luesvirus gegeben oder gestärkt worden war, infolge eines neuen Hilfsfaktors: Trauma gleichzeitig, aber anatomisch voneinander unabhängig, erschienen sind. Zumal ist in der Ätiologie der letzteren das Trauma schon von Erb erwähnt. Die Lues wurde vor nicht langer Zeit, besonders durch französische Autoren, als wichtiges ätiologisches Moment hingestellt. — Es scheint aus den histologischen Untersuchungen hervorzugehen, daß bei der spinalen Muskelatrophie die Veränderungen der Bindegewebsgefäßapparate als primär aufzufassen sind, dagegen ist der pathohistologische Charakter der metaluetischen Veränderung dadurch gegeben, daß die degenerativen Veränderungen des Nervengewebes von den entzündlichen Gefäßveränderungen unabhängig sind (s. Spielmeyer, Zeitschr. f. d. ges. Nu. Ps. Bd. I, Heft 1; Alzheimer, ebenda 1912, Bd. V, Heft 8).

Die primären Shockerscheinungen selbst sind mit schweren und dauernden Ausfällen einhergegangen, und weil die ausgedehnten Kontusionen wahrscheinlich hauptsächlich das subkutane Gewebe betroffen haben, erscheint es nicht unmöglich, daß die Shockwirkung auf Fettembolien zurückzuführen wäre. W. T. Porten-Cambridge kam nach 1000 beobachteten Fällen zu diesem Schluß (s. Ref. Med. Klin. 1918).

Es wäre jetzt die Frage aufzuwerfen, welche Möglichkeit, d. h. Kombination in Betracht kommt.

Das Nächstliegende wäre eine Tabes mit Muskelatrophien spinalen Ursprunges, als trophische Störungen (s. Lapinski, Archiv f. Psych. 42, Dejerine-Leonhardt usw.). Aus pathohistologischen Gesichtspunkten ist es nicht weniger gerechtfertigt, wenn man die obigen Symptomenkomplexe auf eine Kombination der Tabes plus Amyotrophia spin. prog. (Duchenne-Aran) zurückführt. Die große Ausdehnung der Atrophien, ihre ausgesprochen progressiver Charakter, das Vorhandensein des fibrillären Zitterns und alles was oben gegen die Lues angeführt wurde, ließ mich auf die letztere Kombination schließen, um so mehr, weil bereits in den Fällen der Muskelatrophien

bei Tabes ausgebreitete Zellenveränderungen in den Vorderhörnern beschrieben sind. (So habe ich auch bei der Demonstration den Fall zu erklären versucht.) Die später vorgenommene elektrische Untersuchung ergab seitens keines einzigen Muskelbündels qualitative Veränderungen. Obwohl nach den Untersuchungen von Löwenthal, Stier usw. keine scharfe Differenz zwischen den degenerativen und einfachen Atrophien existiert, muß die letztere Annahme mit Rücksicht auf das totale Fehlen der EaR fallen gelassen werden.

Nachdem der periphere Ursprung mit vollem Rechte auszuschließen ist<sup>1)</sup>, bleibt also nur die Kombination der Tabes mit einer Reflertrophoneurose übrig (etwa im Sinne Luzzato-Oppenheim, Vasomotorische Muskelatrophie; Sudek usw., s. o.) welche infolge der peripheren Kontusion bzw. Kommotion durch den sympathischen „Reflexmechanismus“ ausgelöst wurde.

Unser oben besprochener Fall ist als außerordentlich anzusehen:

1. weil es sich um eine „traumatische“ Tabes handelt, zu deren vollkommener Entwicklung die wahrscheinlich vorangegangene Kommotions- oder Shockneurose den Übergang bildete, wie im Falle Ladame;
2. weil von einer seltenen Kombination die Rede ist: von Tabes dorsalis + Muskelatrophie reflektorisch-trophischen Ursprungs;
3. weil diese seltene Erscheinungsform durch die Einwirkungsstelle des Traumas in Anbetracht des Auftretens der Muskelatrophie elektiv bestimmt wurde.

1) Daß bei den toxisch-infektiösen, chronischen Wurzelpolyneuritiden manchmal ganz isolierte Ausfalllokalisationen vorkommen können, darauf weist ein weiterer Fall hin, welchen ich mit O.-A. Dr. Paul Schilder unlängst beobachtete.

Es handelte sich um eine chronisch gewordene beiderseitige Wurzelneuritis, hauptsächlich den Lumbalsegmenten entsprechend, mit radikulären Sensibilitätsausfällen mit vorangegangenen Reizerscheinungen und Fehlen der zwei unteren Bauchreflexe; Atrophie, Hypotonie und Parese, beschränkt auf die beiderseitigen Hüftbeuger und Glutäen mit watschelndem Gange, positivem Romberg, lebhaften Patellar- und Achillessehnenreflexen, Druckempfindlichkeit der Beine. Die Reaktionen beider Pupillen auf Licht, Akkomodation und Konvergenz etwas trög. Sprache mit Andeutungen von Dysarthrie.

Im Liquor war keine Zellenvermehrung konstatierbar, Wassermannreaktion mit Blutserum und Liquor blieb ständig negativ. Seitens der Psyche leichte Demenz. In der Anamnese Alkohol und ein chronischer, persistierender Gelenkrheumatismus. (In bezug auf atypische Polyneuritiden im Kriege siehe auch W. Alexander-Berlin, Deutsche med. Wochenschr. 1918, Nr. 31.)

## 2. Friedreichsche Krankheit.

Assistenzarzt Dr. N. N., 30 Jahre alt, zugewachsen am 9. XII. 1917, gibt an: Im Januar 1915 wurde mit „tauglich, ohne Gebrechen“ assentiert. Während der militärischen Ausbildung hat sich eine allmählich zunehmende motorische Schwäche bei ihm in den Beinen entwickelt, welche zu Gehbeschwerden geführt hat. — Gelegentlich einer Typhuserkrankung (im November und Dezember 1915) wurde „zu Hilfsdiensten geeignet“ klassifiziert (Neujahr 1916). Im Anfang 1916 ist ihm die Unsicherheit der Hände bei feineren, komplizierten Bewegungen aufgefallen, und deswegen mußte er seine chirurgische Tätigkeit gänzlich aufgeben. Im Januar 1917 hat er sich freiwillig ins Feld gemeldet, dort wurde er einer Trainabteilung zugeteilt, wo er zeitweise an Schwindel und Gehstörungen leichter Art gelitten hat, wegen dessen er gelegentlich einer Dienstreise nach im April 1917 in einem Feldspital aufgesucht hat um zu konsultieren, ob die sich zeigende Krankheit nicht mit der Friedreichschen Ataxie etwas zu tun hat.

Es konnten die subjektiven Beschwerden damals bei ihm durch keine reellen Merkmale objektiviert werden, die Entwicklungsanomalien der Füße waren jedoch mit den Erscheinungen der Vorgeschichte trotz Fehlen homonymer Belastungsmomente auf Zeichen einer Abortivform der hereditären Ataxie als höchst verdächtig anzusehen, seine damalige angenehme Einteilung aber, in welcher er sich vor schädlichen Agenten: Erkältungen, Überanstrengungen schützen konnte bei guten Ernährungsverhältnissen, ließ nichts zu wünschen übrig. Der nervös-ängstliche Selbstbeobachter ging beruhigt von mir ab. Kurz nachher wurde er zur Truppe übersetzt. Das gebirgige Terrain hat seine Bewegungsorgane sehr auf die Probe gestellt, und seit der Zeit — wie er das jetzt angibt — zeigte die Schwäche und Ungeschicktheit der Füße, die Unsicherheit beim Gehen und Stehen, die Schwierigkeit bei Ausführung komplizierterer Bewegungen mit den Händen eine auffallend rasche Progression. — Lues, Alkoholismus wird negiert. Sein Vater und seine Tante waren Paranoiker (?), sein Großvater ist an progressiver Paralyse gestorben, seine väterliche Großmutter und außerdem mehrere Mitglieder seiner Aszendenz (vater- und mutterseits) waren als Exzentriker bekannt. An Friedreichscher Ataxie oder „Forme fruste“ derselben litt niemand in seiner Familie. Auf Anfragen gibt der Kranke an, daß das Erlernen von Fertigkeiten, Automatismen, Schwimmen, Turnen usw. ihm in späterer Jugend immer schwerer gefallen ist, und mußte er dazu immer mehr und mehr seine Aufmerksamkeit anspornen.

Status praesens vom 9. XII. 1917: Die Betrachtung der Füße gibt eine Entwicklungsanomalie derselben in Form eines Pes equinovarus mit charakteristischer Zehenhyperextension, woran die große Zehe in der pathologischen Krallenstellung hauptsächlich teilnimmt.

Das Stehen ist zitternd, wackelnd, auch sind die anderen statischen Leistungen der unteren sowie der oberen Extremitäten und Rumpfes, Kopfes beeinträchtigt, es zeigt sich in den letzteren ein statischer

Tremor, manchmal kommt es sogar zu spontanen choreatischen Bewegungen, besonders wenn man die statischen Proben etwas verlängert.

Als Stigmata degenerationis sind zu erwähnen: die relative Makrokephalie, die angewachsenen und ungleichen Ohrenlappen mit hervorgewölbten Anthelixen, die angedeutete Mikrodaktylie, leichtere Skoliose der thorakalen Partie der Wirbelsäule, mit der Konvexität nach links.

Es besteht ein horizontaler, spontaner Nystagmus, allerdings nur in extremen Stellungen, besonders beim Blick nach rechts.

Die nähere Betrachtung der Beschaffenheit der Muskulatur findet eine mäßige Atrophie der Fußstrecker; dieselbe der Kleinfingerballen und zwei ulnaren Musc. interossei beiderseits, außerdem deutliche Schlaffheit in der Fußstrecker- und Beugergruppe. Der Handdruck ist beiderseits herabgesetzt, sonst ist die grobe motorische Kraft auch in den unteren Extremitäten verhältnismäßig gut erhalten.

Die Sprache ist zeitweise bei spontanem Sprechen, zumal bei Intonation nach Pausen, stotternd, selten werden unartikulierte Laute eingeschaltet. Oberflächliche Reflexe auslösbar. Patellarreflexe sind exzessiv gesteigert; Achillesreflexe beiderseits erloschen. Plantarreflexe beiderseits stark herabgesetzt, jedoch noch auslösbar. Kein Babinski, kein Oppenheimsches Phänomen sowie keine anderen spastischen Reflexe vorhanden. — Die tiefen Reflexe der oberen Extremitäten erhalten. Die idiomuskuläre Reaktion normal. — Pupillen regelmäßig gleich, Reaktionen auf Licht, Akkodomation, Konvergenz auf sensible Reize erhalten. — Hautsensibilität auf jede Sinnesqualität normal. Gelenksinn in den Zehen herabgesetzt. Störungen des Lagesinnes sind in den oberen Extremitäten angedeutet. Die Vibrationsempfindung an den unteren Extremitäten herabgesetzt (Osteohypästhesie). Augenhintergrund normal. — Öfters tritt ein subjektiver Drehschwindel, mit Gefühl, daß die Gegenstände der Umgebung sich nach links drehen, auf; zeitweise erscheint eine flüchtige Polyurie, sozusagen anfallsweise, scheinbar unabhängig von Wasseraufnahmen, ohne Zuckergehalt der Urin; auch kommt es manchmal zu nervösen Diarrhöen, in Anfällen, ohne sonstige katarrhalische Störungen der Gedärme. Als eine andere, lokalisierte sekretorische Störung ist bei Pat. die starke Hyperhydrose an der perinealen Gegend zu notieren. — Mäßige Blutarmut.

Herzdämpfung normal. Der I. Ton über Aorta und Pulmonalis dumpf. Sonst ist der Befund der inneren Organe belanglos.

Dg. Hereditäre (Friedreichsche) Ataxie.

Therapie: Lauwarme  $\frac{1}{2}$  Bäder mit Massage.

Leichte Gymnastik und Natr. kakodyl.-Injektionen wurden erfolglos angewendet. Am 11. I. 1918 Abschub mit oben beschriebenem Status ins Hinterland.

Der oben beschriebene Fall stellt eine „hereditär-familiäre Nervenkrankheit“ dar, welche in latenter bzw. abortiver Form, d. h. in Stellungsanomalien und Degenerationzeichen, in leichter Defektuosi-



tät der Bewegungsapparate höchstwahrscheinlich schon seit vielen Jahren repräsentiert gewesen ist und welche infolge Kriegsstrapazen, körperlicher Überanstrengungen (Bergsteigen) eine rapidere Entwicklung erfahren hat. Die Krankheit ist auf Grund der ungleichartigen Vererbung und — in jetziger Form — durch die eventuell die physiologische Norma nicht überschreitende Funktionsquantität hervorgerufen, jedoch auf deren Abwicklung hauptsächlich die zerebellopetalen Bahnen infolge ihrer kongenital verminderten Widerstandsfähigkeit nicht gewachsen waren.

Der Fall ist außerdem interessant wegen der vorhandenen Atrophien: im Ulnarisgebiet und in der Unterschenkelmuskulatur (s. Dejerine, Oppenheim, Griffith u. a.); wegen der anfallsweise auftretenden Polyurie und perinealer Hyperhydrose, wegen Herabsetzung der Tiefensensibilität Bathy- und Osteoanästhesie (s. Senator, Berl. klin. Wochenschrift 1893; Bäumlín, Zeitschrift für Nervenheilk. XX) und wegen Fehlen der spastischen Reflexe.

### 3. Tic général.

San.-Lt. A. F., 28 Jahre alt, groß, mittelkräftig gebaut.

Seit seinem 16.—17. Lebensjahre krank. Im Beginne seiner Erkrankung litt er an krampfhaftem Augenblinzeln und ticartigen Kontraktionen in der Muskulatur des oberen Fazialisgebietes. Schon damals hat man ihn als einen Sonderling bezeichnet. Seine Grundstimmung war mehr eine negative und durch Bekämpfung seiner oft zu sehr in den Vordergrund tretenden Angst- und Zwangsvorstellungen (Agora- und anderen Situationsphobien, Erythrophobie, Oniomanie, Folie de doute [Grübelnsucht]) wurde seine Vorstellungs- und Willenstätigkeit sehr in Anspruch genommen und durch die nebenbei entstandenen Unlustgefühle manchmal dauernd gehemmt. Später sind diese Erscheinungen in bunten Variationen zeitweise aufgeflackert, jedoch 4—5 Jahre vor dem Kriege gänzlich ausgeblieben. Anfangs September 1914 — nach einem während eines Waldgefechtes erlittenen Hufschlage auf eine Extremität und infolge mächtiger Strapazen und Erschrecken gelegentlich der Rückzugsgefechte in Ostgalizien — traten die den jetzt vorhandenen Kopf- und Rumpftics ähnlichen krampfartigen Bewegungen auf, welche durch Morphininjektionen mit Erfolg bekämpft wurden. — Seine Willensschwäche und Verstimmung in Verbindung mit den Tics fanden in dem Morphin ein mächtiges Unterstützungsmittel, so daß es nicht zu verwundern ist, daß er oft eine ausgesprochene Sehnsucht nach diesem Mittel hatte, welche in der letzten Zeit nur durch 20—30 ctg Tagesdosen befriedigt werden konnte. — Also der Zwang zur Bewegung wurde durch die chemische Zwangsjacke („Camisole chimique“) gebändigt.

In bezug auf die Heredität kann er nichts Sicheres aussagen. Von einer psychischen Infektion dürfte auch nicht die Rede sein. Die jetzigen Symptome in der unten beschriebenen heftigen Form bestehen infolge der letzten Kriegsstrapazen, körperlichen Überanstrengungen seit 3 Wochen; diese Zeit verbrachte er in zwei Feldspitälern.

Status praesens: In der liegenden Lage sind die rotatorischen, verneinenden Kopfbewegungen auffallend. — Nebenbei zupft der Kranke mit einer Hand am Bart, streichelt die Haare zwangsartig und scheint durch diese Tics in der Lage zu sein, die unangenehmeren Zwangsbewegungen des Kopfes zu beruhigen. Während des Schlafes sistieren die Muskelkontraktionen auch nicht, jedoch begleiten dieselben moderato. Bei der Vorbereitung sich aufzurichten oder beim Versuche die Kopffrotation zu unterdrücken, treten dieselben in gesteigertem Maße auf, so daß eine Jactatio capitis erzeugt wird. — Selbst der Pat. sagt, daß jede an ihn gerichtete Aufforderung in bezug auf Veränderung seiner Körperlage einen Zustand der heftigen psychischen Unruhe und allgemeiner Erregtheit hervorruft, was aus der Bekämpfung des Bewegungszwanges leicht erklärlich ist.

Die Sprache ist oft sakkadiert, von unartikulierten Lauten unterbrochen, es sind noch überraschende Tempo- und Modulationsveränderungen als förmliche und oft unerwartete Wendungen, als inhaltliche Defekte zu notieren. Manchmal kommen unüberwindbare konjugierte Augenbewegungen vor. — Beim Essen und bei anderen willkürlichen Akten außer des Ganges werden die Tics etwas beruhigt, jedoch nur dann, wenn der Kranke sich sicher fühlt, nicht beobachtet zu sein. Bei passiver Verhinderung der Kopffrotation wurde öfters ein horizontaler Nystagmus konstatiert, das gilt aber nicht als Regel, und wurde auch oft vermißt. Bei passiver Verhinderung der Kopfbewegungen erscheinen erst ungezügelt, quasi kompensatorisch, die schaukelnden Rumpfbewegungen.

Der Gang ist hauptsächlich durch die systematischen krampfhaften Vor- und Rückwärtsbeugungen gestört. Die Kopftics verändern jetzt ihren Charakter, und anstatt Verneinung drücken sie eine Bejahung aus. Die Rumpfbewegungen produzieren statt des wogenden Schaukelns — bei Zunahme in ihrer Intensität — forcierte Beugungen so stark, daß die Ausdehnung derselben 100—120° übertrifft. Die Beine bleiben dabei auch nicht untätig, sondern erzeugen einen stampfenden Gang mit ausgestreckten Knien und übertriebenem Pendeln der Füße, was einer Parodisierung des „Marsch eins“ ähnelt. Außer diesen zeigen sich zwangsartige Gesten und Gruß-tics besonders beim Gehen. Weil die Intentionen der Krampfbewegungen anisochron, inkoordiniert gesendet werden, wird das Gehen, sogar das Stehen unmöglich.

Die tiefe Reflexerregbarkeit ist stark gesteigert, Muskeltonus normal, die Haut- und Schleimhautreflexe erhalten, Pp. rund, gleich, Reaktionen prompt. Sensibilität, Muskelbeschaffenheit intakt, idiomuskuläre Reaktion gut auslösbar.

Innere Organe zeigen keine pathologischen Veränderungen. — Die rechte Mandel hypertrophisch (angeblich vor 16 Jahren gegen Tonsilla pharyngea operativ behandelt).

Intelligenz zeigt keine Ausfälle. — Stimmung deprimiert, es ist eine Neigung zu Affektausbrüchen unverkennbar, außerdem besteht ein Zwang zur Koprolalie und häufiges, unstillbares Durstgefühl. — Blutarmut.

Bei plötzlicher Entziehung des Morphins trat am ersten Tage im Spital ein regelrechter Tobsuchtsanfall mit unerwarteter Aggressivität gegenüber der Umgebung auf, welcher uns auf Durchführung einer sukzessiven Entziehungskur (mit 0,15 m begonnen) zwang. Während des Anfalles haben die Tics außer Steigerung keine Besonderheiten gezeigt.

Diagnose: Tic général (Myospasia impulsiva), Morphinismus.

Therapie: Entziehungskur. Arseninjektionskur. Protahierte (2 Stunden lange) lauwarme Bäder. Hemmungsgymnastik im Sinne Brissaud und Meige, mit Isolierung.

Während der Behandlungszeit vom 29. IX. 1917 bis 7. I. 1918 traten die Zustände der psychischen Unruhe oft zu sehr in den Vordergrund, welche mit Luminal (0,2—0,3) erfolgreich bekämpft wurden.

Den Hypnoseversuchen und anderen mittelbar suggestiven Methoden widersetzte sich der Kranke hartnäckig. Die in liegender, später sitzender und stehender Lage, im Anfang mit Anwendung der Gefühlsreize, ausgeführten Ruheübungen führten schon nach 3 Wochen zu einer erheblichen Besserung der statischen Leistungen, so daß wir Gehübungen und Einübung der Bekämpfung der einzelnen Tics durch Gegenintentionen in Glieder, Rumpf und Halsmuskulatur anfangen konnten.

In dieser Beziehung haben uns die Frenkelschen Apparate bei Geh- und Treffübungen gute Dienste geleistet.

Die Entziehungskur wurde Ende Dezember 1917 vollendet. Die Tics sind nach 11 wöchiger Übungstherapie vollkommen verschwunden. Pat. wurde am 7. I. 1918 mit einem 4 wöchigen Erholungsurlaub entlassen.

In diesem Falle haben wir es also mit einer Neurose zu tun, welche auf der Basis der neuropathischen Anlage entstanden und mit Morphinismus kompliziert gewesen ist.

Nach 4—5 jährigem Sistieren flackerte dieselbe infolge körperlichen und seelischen Traumas und Kriegsstrapazen wieder auf, kam in einer, in bezug auf Intensität und Ausdehnung stark modifizierten Form wieder zum Vorschein und wurde durch Hemmungstherapie beseitigt.

#### 4. Traumatische Hemiplegie mit halbseitiger Geschmacksstörung.

Im folgenden teile ich noch ganz kurz einen Fall, den ich mit den Fachkollegen O.-A. Dr. P. Schilder und Dr. L. Révész beobachtete, von organischer Hemiplegie nach Granatkommotion mit<sup>1)</sup>, der mir aus nachstehend angeführten Gründen ungewöhnlich erscheint:

1) Nachträglich angeschlossen.

1. Weil die Ausfallserscheinungen spät (nach 1 Monat) und allmählich aufgetreten sind, wie es bei traumatischen Enzephalitiden oder Spätapoplexien zum Vorschein zu kommen pflegt.

2. Wegen des sensorischen Ausfalles = halbseitiger Ageusie ohne Funktionsstörungen seitens der anderen Sinnesorgane bei Kapsel-läsion.

Kan. W. P., 21 Jahr, Ungar, zugewachsen am 29. VI. 1918, gibt an, im Oktober 1917 durch den Luftdruck einer in seiner nächsten Nähe explodierten schweren 28-cm-Granate zu Boden geworfen worden zu sein. Anscheinend hatte dieser Vorfall, außer einigen Stunden Bewußtlosigkeit, keine weiteren krankhaften Erscheinungen herbeigeführt, so daß er seine Diensttauglichkeit nicht (auch nicht vorübergehend) einbüßte. Erst nach 1 Monat bemerkte er ein Schwächer- und Ungeschicktworden der linken Hand, später des linken Beines, letzteres im geringeren Grade. Bisher hat er keine fieberhaften Krankheiten durchgemacht, auch litt er nie an Erkrankung der Nieren, des Herzgefäßapparates. Alkoholmißbrauch und Lues wird negiert. Keine Belastungsmomente vorhanden. Mit der sich langsam entwickelnden halbseitigen Schwäche hat er noch 6 Monate lang seinen Dienst bei der Batterie gut versehen.

Status praesens: Kräftig gebaut, gut genährt, innere Organe frei. Wassermann-Reaktion mit Blutserum negativ. Es bestehen keine Symptome einer intrakraniellen Druckerhöhung. — Das linke untere Fazialisgebiet ausgesprochen paretisch. Der linke Unterarm befindet sich in Beugekontraktur, der Oberarm adduziert, die Hand flektiert, die Finger in Extensionsstellung. Sämtliche aktive Bewegungen der linken oberen und unteren Extremität werden mit Schwäche ausgeführt (besonders schwach sind die Pro- und Supinationsbewegungen des Unterarms). Die grobe Kraft der Muskulatur ist vermindert. Bei brusken passiven Bewegungen zeigt sich eine mäßige Rigidität. Die Umfangsdifferenz zwischen beiden Oberschenkeln beträgt 2,5 cm, dieselbe zwischen beiden Unterschenkeln 1 cm zugunsten der nicht gelähmten Seite. Die Differenz der beiden Oberschenkel ragt nicht über die Norm hinaus. Der Gang ist durch die Parese der linken unteren Extremität gestört (Circumductio). An der linken oberen Extremität sind Ersatz- bzw. Mitbewegungen durch gleich- und anderseitige aktive und passive Bewegungen gut auslösbar. — An der linken Hand, vorwiegend in den 4. und 5. Fingern, sind langsame, eiförmige, spontane Bewegungen athetotischer Art vorhanden, welche durch Bewegungen der rechten oberen Extremität verstärkt werden. — Links sind die tiefen Reflexe exzessiv gesteigert; Fußsohlenreflex links abgeschwächt, jedoch kein Babinski, kein Oppenheim oder andere spastische Reflexe. Der linke obere Bauch- und epigastrische Reflex bedeutend schwächer; Schleimhautreflex auslösbar. — Die Haut der linken Hand auf sämtliche Sinnesqualitäten hypästhetisch; die Hypästhesie geht sukzessiv in die normal empfindende Hautpartie des Unterarmes über. — In der

linken Zungenhälfte, in den beiden vorderen Dritteln, besteht eine starke Herabsetzung des Geschmacksinnes für sämtliche Geschmacksreize, besonders für „süß“. In den hinteren Partien für Chinin vollkommene Ageusie. Gesichts- und Hörfelder normal.

Therapie: Lauwarme Bäder, aktive und passive Gymnastik.

Während der Beobachtungszeit vom 26. VI. bis 17. VII. 1918 im Status keine Änderung.

Es ist aus dem klinischen Bilde als höchstwahrscheinlich anzunehmen, daß es sich im obigen Falle um eine traumatische Encephalitis bzw. Encephalomalazie im Bereiche der rechten Capsula interna gehandelt hat, welche die Symptome einer organischen Hemiplegie mit halbseitiger Ageusie herbeiführte.

---

## Beitrag zur Kenntnis der Pathogenese der Fragilitas ossium congenita (Osteopsatyrosis infantilis).

Von

**Dr. G. C. Bolten, Haag (Holland).**

Bereits in einer früheren Mitteilung habe ich beiläufig und voraussetzenderweise die Meinung ausgesprochen, daß die Fragilitas ossium die Folge von Störungen in den trophischen Funktionen sein muß, und daß dieserhalb die Ursache in einer Hypotonie des vegetativen (speziell des sympathischen) Nervensystems und von den damit funktionell untrennbar verbundenen sogenannten „akzelerierenden Blutdrüsen“ gesucht werden muß. Diese Meinung äußerte ich anläßlich einer wichtigen Mitteilung Voorhoeves, welcher die Hypothese verteidigt, daß das fragile Skelett die Folge einer erblichen Minderwertigkeit eines bestimmten Keimblattes, und zwar des Mesenchyms sein könnte. Dieses geschah anläßlich der Tatsache, daß bei einer sehr großen Anzahl von Mitgliedern einer außergewöhnlich weitverzweigten Familie das fragile Skelett neben anderen Affektionen angetroffen wurde, die auf eine gestörte Mesenchymentwicklung zurückgeführt werden können, nämlich deutlich blau gefärbte Sklerae, Hämophilie und eine allgemeine Schlaffheit der Gelenkbänder (Habitus atonicus). Ich jedoch meinte einem anderen Gedankengang folgen zu müssen: bei Kranken mit einem fragilen Skelett sind die Röhrenknochen sehr kalkarm, es besteht also ein defekter Kalkstoffwechsel und deshalb eine trophische Störung. Die Ursache dieser Störung muß also m. E. bei weitem eher in den Organen gesucht werden, die den Kalkstoffwechsel regeln und die trophischen Funktionen des Knochensystems ausüben, in diesem Falle in den Epithelkörperchen, in der Thymusdrüse und im sympathischen Nervensystem. Da ich nun über drei Fälle verfüge, die meine Ansicht wenn auch nicht gerade unzweifelhaft beweisen, jedoch sehr annehmbar machen, erachte ich es für erlaubt, die Krankengeschichte dieser drei Fälle hier mitzuteilen und eine kurze Übersicht der Ätiologie

und der vermutlichen Pathogenese der hier behandelten Störungen zu geben.

1. Junge, 18 Jahr. Ist normal geboren, die Mutter war während der Schwangerschaft nicht krank; ist jedoch schwer erblich belastet, da die Mutter aus einer sehr neuropathischen Familie stammt; ihr Vater (der noch lebt) ist ein sehr nervöser Mann und Potator strenuus. Dieser Großvater hat 3 Söhne und 3 Töchter; die Söhne sind zwar alle etwas nervös, jedoch übrigens psychisch ziemlich gesund und vollkommen arbeitsfähig und ohne deutliche, nennenswerte Affektionen, wie Alkoholismus usw. Die 3 Töchter jedoch sind viel mehr psychopathisch: die erste ist schon lange irrsinnig (manisch-depressive Psychose) und ist schon oft in Anstalten verpflegt worden, die zweite ist sehr nervös und die dritte, die Mutter unseres Patienten, ist gleichfalls nervenkrank mit leichten manischen Launen (mußte auch schon einige Male ihren Hausstand verlassen) und zeigt allerlei Erscheinungen der Sympathikushypotonie (seit vielen Jahren häufige Anfälle angioneurotischen Ödems der Oberlippe und Nase, welche Anfälle sehr regelmäßig ein oder zwei Tage vor dem Erscheinen der Menses auftreten und 2—3 Tage dauern; außerdem Migräneanfälle und vasomotorische Störungen an Fingern und Zehen; überdies mehr oder weniger periodisches Nasenbluten), Magenbeschwerden und Plattfüße. Diese Frau ist mit einem gesunden Manne verheiratet und sie haben sieben Kinder, welche alle, ohne Ausnahme, eine große Reihe Erscheinungen der Sympathikushypotonie aufweisen; zwei Jungen haben überdies ein sehr fragiles Skelett. Alle Kinder sind außerdem sehr zart und schlaff, alle haben Plattfüße und stets jeden Winter Frostbeulen und häufig Angina. Unser Pat. hat niemals Konvulsionen und von den Kinderkrankheiten nur Masern gehabt; er ist niemals ernstlich krank gewesen. Er ist groß, zart, schlaff und zeigt ebenfalls vasomotorisch-trophische Störungen: Hände und Füße sind Winter und Sommer eiskalt, die Finger überdies meistens zyanotisch, die Fingerhaut ist etwas verdickt, wenig elastisch und zeigt träge Zirkulation; Hände und Füße schwitzen oft stark, auch während sie sich sehr kalt anfühlen lassen. Die Nägel sind dünn und spröde und zeigen trophische Störungen (weiße Flecke). Ferner hat Pat. sehr viel Urtikariaanfälle, sowohl nach dem Essen von Erdbeeren als auch nach starker Muskelanstrengung, und wiederholt scheinbar auch ganz spontan. Er leidet fast jeden Winter an Frost an Händen und Füßen. Früher hatte er ziemlich oft Kopfschmerzen, späterhin viel weniger; kein Beklemmungsgefühl, keine Hyperazidität, keine Diarrhöen. Er zeigt keine Linsentrübungen, jedoch wohl trophische Störungen der Alveoli dentis; diese sind im Unterkiefer bereits sehr sichtbar atrophiert. Die Haupthaare sind sehr dünn und nicht dicht gewachsen; ab und zu fällt das Haar sehr stark aus. Die Sklerae sind deutlich blau gefärbt, das Skelett ist sehr spröde: bei einem ganz leichten Fall zu ebener Erde auf einem Holzfußboden mit Teppich darüber hat er einen Arm gebrochen.

Eine Untersuchung auf latente Tetanie ergab, daß das Chvostek-sche Phänomen fast nicht vorhanden war; jedoch ist das Erbsche Phä-

nomen (die galvanische Übererregbarkeit) stets anzutreffen, sei es auch in nicht so starkem Maße als bei manifester Tetanie. Für den N. facialis sind die Minimalwerte: KaS.Z. 0,6 m. A., AnS.Z. 2, AnÖ.Z. 2,0 und KaÖ.Z. 2,6 m.A. Für die Nn. ulnaris und peroneus werden fast dieselben Werte gefunden. (Während die Schließungszuckungen also ungefähr normale Werte zeigen, treten die Öffnungszuckungen bereits ziemlich weit unter der Norm auf.)

2. Junge von 11 Jahren; Bruder des vorigen. Ebenfalls keine Störungen bei der Geburt und keine schweren Krankheiten, hat niemals Konvulsionen oder Fräsen gehabt, von Kinderkrankheiten nur Masern und Keuchhusten. Sehr zart gebaut; ein schlappes, nervöses Kerlchen mit sehr viel Kopfschmerzen; nur leichte Anzeichen der Rachitis, jedoch ein schlecht entwickeltes Knochensystem und starke Plattfüße. Er hat sehr deutlich blaue Sklerae und ein fragiles Skelett; hat einmal den rechten Arm und einmal das rechte Bein gebrochen, beidemal nach einem sehr leichten Trauma (er fiel zu ebener Erde und nicht auf steinigem Fußboden). Er zeigt ungefähr dieselben vasomotorisch-trophischen Störungen wie Fall 1: hat häufig Urtikariaanfalle, sowohl nach dem Genuß von Muscheltieren und Erdbeeren, als auch nach Anstrengungen und ebenso spontan; fernerhin sehr kalte und klamme Hände und Füße, besonders im Winter, mit leichter Zyanose der Fingerhaut. Weiter trophische Störungen der Nägel und des Zahnschmelzes; die Zähne stehen etwas unregelmäßig; der untere linke Eckzahn ist niemals vorhanden gewesen. Das Haupthaar ist sehr dünn und nicht dicht gewachsen; keine Linsentrübungen. Ferner zeigt Pat. sehr regelmäßig und hartnäckig die Erscheinungen der sog. „Urticaria interna“, eine Gruppe von Symptomen, die höchstwahrscheinlich als angioneurotisches Ödem der Darmschleimhaut betrachtet werden müssen: mit auffallender Regelmäßigkeit hat Pat. alle 6, höchstens 8 Wochen Anfälle von heftigen Leibscherzen mit einem Gefühl starker Schwellung der Magengegend, die nach 2 oder 3 Tagen endigen, meistens mit Diarrhöe, um nach 6—8 Wochen zurückzukehren; Diätregelungen und allerlei andere Maßregeln konnten diesen Anfällen nie vorbeugen noch dieselben verschieben. Diese periodisch auftretenden Leibscherzen sind sehr heftig, so daß man dabei an Koliken denken muß, und sind stets von Übelkeit und Appetitmangel begleitet. Erbrechen kommt dabei jedoch nur selten vor. Auch dieser Junge weist Zeichen latenter Tetanie auf in der Form des Erbschen Phänomens: die Minimalwerte sind ungefähr dieselben wie bei seinem Bruder; nur treten Ka.S.Z. und AnS.Z. etwas früher auf, nämlich bei 0,4 und bei 1,5 m. A.

Auch sei noch bemerkt, daß die übrigen 5 Kinder dieser Familie alle dieselben vasomotorisch-trophischen Störungen aufweisen: sie alle haben immer kalte, zyanotische Finger und Zehen, und haben mehr oder weniger unter Frost an Händen und Füßen und an Urtikariaanfällen zu leiden. Ein Sohn hat sehr häufig Akroparästhesien und auch „tote Finger“; einige leiden unter Hyperazidität, andere haben Diarrhöe. Unregelmäßige Stellung der Zähne und Plattfüße sind sehr allgemein, sowie mäßige Atrophie der Zahnalveoli und Schmelzdefekte. Nur der älteste Sohn hatte Rachitis;



er hat in letzter Zeit häufig Magenbeschwerden; Angina tritt bei allen Kindern sehr oft auf. Auch die spröden, leicht einreißenden Nägel mit trophischen Störungen (weiße Flecken) kommen bei allen Kindern vor. Bei den 5 nicht beschriebenen Kindern hat sich bis jetzt nicht gezeigt, daß sie ein fragiles Skelett haben; wohl haben einige der jüngeren Kinder leicht blau gefärbte Sklerae. Einige der Kinder haben, besonders während des Schlafens, viel Last von „Secousses“ (Féré). Drei der übrigen Kinder habe ich ebenfalls auf galvanische Übererregbarkeit untersucht, und dabei ergab sich, daß sie gleichfalls das Erbsche Phänomen aufweisen, doch in geringerem Maße als die beiden Jungen. Auffallend war, daß bei allen untersuchten Mitglidern dieser Familie, sowohl die AnÖ.Z. als auch die KaÖ.Z. auftraten bei weniger als 5 m. A., während die Schl.-Zuckungen bei normalen oder nur wenig zu niedrigen Werten auftreten. Vermutlich haben also alle 7 Kinder dieselbe Konstitution mit denselben Defekten; höchstwahrscheinlich haben sie denn auch alle ein fragiles Skelett, wenn sich dies bis jetzt auch nur bei den zwei hier beschriebenen Söhnen gezeigt hat.

Durch die Liebenswürdigkeit von Kollege Solkema hatte ich Gelegenheit noch einen dritten Fall dieser interessanten Affektion zu beobachten. Dieser Fall verdient besonders unsere Andacht wegen der außergewöhnlichen Vielfältigkeit einer bestimmten, kongenitalen Entwicklungshemmung bei der Aszendenz. (Für die ausführliche Mitteilung dieser Familienverhältnisse bin ich genanntem Kollege großen Dank schuldig).

Die Krankengeschichte dieses Falles lautet wie folgt:

Mädchen K., 3 Jahre. Ist normal zur Welt gekommen und war damals sogar ein besonders kräftiges Kind: es wog 11 Pfund. Ist bis dato nie krank gewesen: keine Kinderkrankheiten, keine Konvulsionen, keine Fraisen. Ist jedoch jetzt ein sehr zartes Kindchen, hat deutlich blaue Sklerae und ein außerordentlich fragiles Skelett; weist auch einige Anzeichen von Rachitis auf. Das linke Beinchen ist, meistens nach einem sehr unbedeutenden Fall, dreimal gebrochen gewesen (einmal der Oberschenkel und zweimal die Tibia); auch rechts einmal eine Tibiafraktur. Übrigens ist das Kind gesund und normal entwickelt; der Intellekt ist gut, es hat zur Zeit laufen und sprechen gelernt und auch die Zähne sind zur Zeit gekommen. Der Appetit ist gut, Erbrechen kommt nicht vor, wohl hat das Kind in letzter Zeit manchmal Diarrhöe und auch wohl Würmer gehabt. Urtikariaanfalle sind bis jetzt nicht vorgekommen, ebensowenig andere Formen angioneurotischen Ödems. Wohl zeigt das Kindchen schon seit geraumer Zeit viel „Erschütterungen“ (Secousses) während des Schlafes. Objektiv ist sehr wenig wahrzunehmen: alle Bewegungen sind gut, Gehör und Gesicht sind ganz intakt, kein Strabismus, kein Nystagmus; Pupillen mäßig weit, reagieren gut auf einfallendes Licht und auf Konvergenz. Wohl sind aber vasomotorisch-trophische Störungen vorhanden,

ungefähr auf dieselbe Weise als bei den zwei vorigen Kranken. Es hat häufig kalte Hände und Füße (im Winter trägt es immer 2 Strümpfe übereinander, doch das hilft nichts), die Haut der Finger ist im Winter oft zyanotisch; die Zähne sind vorhanden, zeigen jedoch defekte und viele erweichte Stellen im Schmelz, so daß bereits einige Backenzähne anfangen kariös zu werden. Das Haar ist sehr dünn und wächst außergewöhnlich langsam; die Nägel der Hände zeigen trophische Störungen. Das Chvostek'sche Phänomen ist so gut als nicht vorhanden, die galvanische Erregbarkeit (Nn. facialis, ulnaris und peroneus) ist mäßig erhöht; auch hier liegen die Minimalwerte für die Ö.Z. weiter unter der Norm als die der Schl.-Z.; letztere sind nahezu normal.

In der Verwandtschaft dieses Kindes sind sehr viel neuropathische Störungen zu finden: die Mutter ist etwas nervös, die Mutter der Mutter ebenfalls und in stärkerem Maße; übrigens sind in dieser Familie keine Neurosen oder Psychosen festzustellen. Der Vater, 25 Jahre alt, ist gesund, und soviel er weiß, nicht nervös, doch zeigt er Erscheinungen der Vagotonie (starke Hyperazidität), ferner hat er Plattfüße und trophische Störungen; die Zähne sind für sein Alter bereits stark abgeschliffen und zeigen Schmelzdefekte; auch hat er oft kalte Füße und starkes Ausfallen des Haupthaars. Dieser Mann, der an sich nicht groß ist, jedoch gutes Muskel- und Knochensystem hat und normal gebaut ist, stammt aus einer Familie von Kretins: sein Vater ist ein normaler Mann von 54 Jahren und ist gut entwickelt; er hat jedoch 6 Brüder (wovon 4 noch leben), die alle Kretins sind bzw. waren; nur ein Bruder (der noch lebt) ist gesund; von den 4 Schwestern (2 tot) zeigt eine auch Kretinismus. Eine der zwei jetzt noch lebenden, normalen Schwestern hat eine Tochter, deren 9 jähriges Söhnchen auch Kretin ist; weiter hat diese Schwester einen Sohn von 35 Jahren, der gleichfalls an Kretinismus leidet. Die Mutter des Großvaters (unserer kleinen Patientin) war normal, hatte jedoch einen kretinistischen Sohn; ein Bruder dieser Urgroßmutter hatte ein Kind, das ebenfalls diese kongenitale Störung aufwies. In der Aszendenz unserer kleinen Patientin kommen also nicht weniger als elf Fälle von Kretinismus vor; sie selbst zeigt jedoch bis jetzt keine einzige Erscheinung dieser Erkrankung.

Betrachten wir unsere drei Fälle mal etwas näher, um von der hier in Frage kommenden Affektion, die Fragilitas ossium, die Genese festzustellen. Wir sehen dann hier die drei Kranken aus zwei sehr schwer neuropathisch belasteten Familien entsprossen, welche aufweisen: blaue Sklerae (in einem Fall etwas weniger deutlich), ein sehr fragiles Skelett und allerlei vasomotorisch-trophische Störungen. Nach gegenwärtigem Sprachgebrauch sollte man sagen müssen, daß diese Kranken auch mehrere Erscheinungen der Vagotonie aufweisen. Ich gebrauche jedoch diese Benennung nicht, weil diese, meiner Ansicht nach, unrichtig ist; in einer ausführlicheren Mitteilung an anderer

Stelle hoffe ich zu zeigen, daß ein erhöhter Vagustonus (die „Vagotonie“ von Eppinger und Heß) niemals primär, sondern immer ein Folgezustand, also sekundär ist. Das Primäre ist die kongenitale Sympathikushypotonie, wovon auch in den von Eppinger und Heß beschriebenen Fällen meistens deutliche und unzweifelhafte Erscheinungen vorhanden sind. Und ist es auch unanfechtbar, daß eine Erniedrigung des Sympathikustonus Anlaß geben kann (nicht: muß) zu Erhöhung des Vagustonus, so ist es m. E. doch rationeller, um das klinische Bild nicht vom Standpunkte der sekundären Vagotonie aus zu betrachten, sondern von demjenigen der primären Sympathikushypotonie. Unsere drei Kranken zeigen doch viele und unverkennbare Zeichen von erniedrigtem Sympathikustonus. Zu den zahlreichen Funktionen dieses Teils des vegetativen Nervensystems gehört nämlich auch die Innervation mittels trophischer Fasern von allen sogenannten passiven Teilen des Organismus, nämlich der Haut, der Knochen, des Periosts und Gelenke mit allen zugehörigen Bandapparaten, der Zähne, der Haare und der Nägel. Cassirer betont mit Recht, daß die trophischen Funktionen der passiven Teile auf den vasomotorischen Nerven beruhen, also auf den N. sympathicus. Trophische Störungen einer oder mehrerer der genannten passiven Teile müssen deshalb notwendigerweise auf Funktionsreduktion des Sympathikus beruhen, also auf einer Sympathikushypotonie. Und außerdem zeigen alle drei unsere Kranken Zeichen latenter Tetanie. Ich will hier sogleich hinzufügen, daß ich an „latente“ Tetanie einen ausgedehnteren Begriff glaube verbinden zu müssen als an „manifeste“ Tetanie. Diese letztere ist ein gut umschriebenes Krankheitsbild mit sehr typischen Krampfanfällen, bei welchem die Glandulae parathyreoideae eine Rolle spielen können (siehe hierüber eine frühere Mitteilung). Die latente Tetanie dagegen ist jedoch nichts anderes als ein Zustand erhöhter Reizbarkeit des zentralen und des peripherischen Nervensystems, welche auf einer chronischen endogenen oder exogenen Intoxikation beruht; die endogene Intoxikation wird wohl fast immer die Folge eines defekten Stoffwechsels sein. Darum gibt es auch viele Fälle latenter Tetanie, die niemals manifest gewesen sind und die es wahrscheinlich auch niemals werden sollen. Die latente Tetanie ist denn auch nur ein Unterteil allgemeiner Stoffwechselstörung, und dabei spielen Hypotonie des Sympathikus und Insuffizienz von einer oder mehreren der sog. akzelerierenden Blutdrüsen (Hypophyse, Thyreoidea und Suprarenales, vielleicht auch die Parathyreoideae) stets eine Hauptrolle. Bei unseren Kranken nun beruht die

Fragilität des Skeletts bestimmt auf einer trophischen Störung, die sich u. a. darin äußert, daß zu wenig Kalksalze in den Knochen abgelagert werden: von unserem Patienten II sind Röntgenphotos gemacht, und dabei ergab es sich, daß die Knochen einen zu geringen Kalkgehalt hatten; Voorhoeve kam bei seinen Kranken zum selben Resultat. Nun wird der Kalkstoffwechsel speziell mit der Epithelkörperchenfunktion in Zusammenhang gebracht. Aschenheim machte ausführliche Kalkanalysen im Blute vieler Kranken mit Störungen des Knochen-systems, nämlich mit Rachitis, Osteomalazie und Spasmophilie. Er kommt zum Resultate, daß bei diesen drei Krankheitsbildern eine gemeinschaftliche Ursache im Spiele ist, nämlich eine Gleichgewichts-störung in den endokrinen Drüsen, die den Salzstoffwechsel regulieren. Bei Rachitis soll an erster Stelle die Thymus, bei Osteomalazie hauptsächlich die Keimdrüsen funktionell gestört sein, bei der Spasmophilie (Kindertetanie) soll dazu noch eine andere Störung kommen, vermutlich die der Epithelkörperchen. Als Ursache dieser Funktions-reduktion nimmt Aschenheim dann an: Erblichkeit, Anlage, Lebensschwäche, Syphilis usw. M. E. muß man dabei unter Lebensschwäche, Erblichkeit und kongenitaler Veranlagung in den meisten Fällen eine (angeborene) Minderwertigkeit des Sympathikus verstehen, da dieser die genannten Drüsen mit innerer Sekretion innerviert.

Die Resultate der Tierexperimente bestätigen bis jetzt fast ausnahmslos den innigen Verband zwischen der Epithelkörperchenfunktion und dem Kalkstoffwechsel; vom sympathischen System ist bei keinem der Autoren die Rede. M. E. ist es sehr wahrscheinlich, daß der Einfluß, den die verschiedenen Blutdrüsen auf den Stoff-weschselvorgang ausüben, zum Teil durch die chemischen Substanzen ausgeübt wird, die mittels der inneren Sekretion in die Blutbahn gebracht werden, und zum Teil mittels des Sympathikus. Erdheim und sein Schüler Toyofuku haben zahlreiche Experimente gemacht, um den Einfluß der Epithelkörperchen auf die Verkalkung des Dentins zu ergründen. Am besten eigneten sich Ratten für diese Forschungen, da sie die Parathyreoidektomie gewöhnlich länger überleben als andere Tiere. Es ergab sich denn, daß in der 6. bis 10. Woche nach der Operation deutliche Störungen in der Dentinverkalkung auftreten. In normalen Umständen ist die kalkhaltende Schicht des Dentins weitaus die wichtigste und die kalkarme Schicht dagegen sehr dünn; nach der Parathyreoidektomie wird es gerade umgekehrt. Durch diese Verminderung des Kalkgehaltes des Zahnbeins wird der Zahn viel spröder;

das zeigt sich dadurch, daß der Zahn allmählich mißformt (verkrümmt) wird und weiterhin durch die häufig auftretenden Frakturen der Zähne, es sei in, es sei außerhalb des Alveolus. Ferner treten an den Schneidezähnen weiße Flecken auf, die an der Basis entstehen und sich weiter nach oben ausbreiten. Die histologische Untersuchung hat ergeben, daß der Anfang dieser trophischen Störungen bereits sehr kurz nach der Parathyreidektomie festgestellt werden kann. Es sind tatsächlich sowohl eine stark verminderte oder sogar aufgehobene Verkalkung des Dentins als auch eine Hypoplasie des Schmelzes im Spiele. Erdheim glaubt dann auch, daß die Parathyreidektomie auf das physiologische Wachstum des Skelettes einen mächtigen Einfluß ausübt im Sinne einer retardierten oder unvollständigen Verkalkung der nach der Operation neugebildeten Knochengewebe. Er erachtet die von ihm gefundenen trophischen Störungen ziemlich analog den durch Pommer für Rachitis und Osteomalazie als typisch beschriebenen Alterationen. Erdheim glaubt denn auch, daß die Veränderungen, die durch die Parathyreidektomie im Knochensystem hervorgebracht sind, als rachitisch angesehen werden müssen und kommt somit ziemlich wohl zur selben Schlußfolgerung als Aschenheim, auf dessen Mitteilungen ich bereits hinwies. Klose dagegen bestreitet den Verband und die Verwandtschaft, die nach Kassowitz u. a. zwischen Rachitis und Tetanie bestehen sollte. Biedl jedoch ist wohl von dieser Verwandtschaft überzeugt, da Erdheim sowohl bei Rachitis als auch bei Osteomalazie (juvenile und senile Formen) Alterationen in den Epithelkörperchen (Tumoren, Proliferationsvorgänge usw.) nachweisen konnte. (Die Mitteilung Beumers betreffend die Abwesenheit von Abbauprodukten der endokrinen Drüsen in den Sera sowohl von Rachitis- als auch von Tetaniekranken, untersucht mittels des Abderhaldenschen Dialysierverfahrens, beruht m. E. denn auch vermutlich auf der praktischen Unzuverlässigkeit dieser, an sich sehr vernünftigen Dialysiermethode.)

Da nun in unseren Fällen, ebenso wie in denen Voorhoeves, die Fragilität der Knochen hauptsächlich (doch wahrscheinlich nicht ausschließlich) auf Kalkarmut der Knochen zu beruhen scheint, liegt es auf der Hand, daß also Störungen im Kalkstoffwechsel bestehen müssen. Denn echte Entwicklungshemmungen des Skelettes, wie sie stets bei jungen, wachsenden Tieren nach Hypophyseexstirpation, und, in noch stärkerem Maße, nach Thyreidektomie auftreten, sind in unseren Fällen bestimmt nicht vorhanden. Viel mehr Überein-

stimmung besteht jedoch mit den Störungen in der weiteren Bildung des Skelettes, die nach frühzeitiger Thymektomie auftreten. Klose und Vogt, die ausführlich die „Cachexia thymopriva“ studierten und beschrieben, melden unter den konstanten Erscheinungen: Hemmung des Wachstums und große Brüchigkeit des Skelettes; die Röhrenknochen sind sehr spröde und lassen sich mit der Hand verbiegen und brechen oft auch spontan. Frakturen treten denn auch häufig auf; diese Frakturen gehen meistens in Pseudarthrosen über, da die normale Heilung durch einen kräftigen, kalkhaltigen Kallus ausbleibt. Hierbei scheint die Kalkablagerung eine Hauptrolle zu spielen: mikroskopisch ist festgestellt, daß die Verkalkungszone der ursprünglichen Knorpelsubstanz schmaler ist als in normalen Umständen; überdies sind die Osteoblasten schwächer, weniger zahlreich und spulförmiger als bei den Kontrolltieren. Das eine und das andere ergibt somit das Bild der Knochenatrophie, und dieses beruht, nach Klose und Vogt, auf einem Mangel an ungelöstem Kalk, der im Knöchensystem der thymektomierten Tiere um mehr als die Hälfte vermindert ist. Klose und Vogt meinen, daß diese typischen Veränderungen den Ausdruck eines spezifischen thymektogenen Knochenleidens bilden. Treffen diese Störungen im Kalkstoffwechsel wachsende Tiere, dann treten Rachitis, Biegsamkeit und Brüchigkeit der Knochen auf; ist dagegen das Knöchensystem bereits ausgewachsen, dann sind Osteomalazie und schließlich Osteoporose (auch große Fragilität) das Endresultat.

Sehr bemerkenswert ist noch, daß Klose und Vogt, gleichwie auch Basch, bei ihren Versuchstieren eine Erhöhung der elektrischen Erregbarkeit fanden, welche vor allem in einem Herabgehen der Minimalwerte für K.Ö.Z., und in geringer Weise auch für AnÖ.Z. besteht. Bei unseren drei Kranken konnten wir genau dasselbe feststellen, und diese eigenartige Erhöhung der elektrischen Erregbarkeit weist also m. E. mit großer Wahrscheinlichkeit auf eine kongenitale Funktionsreduktion der Thymusdrüse.

Außer Klose und Vogt konnte auch Matti die eigenartigen Veränderungen in der Knochenstruktur nach der Thymektomie feststellen: die Epiphyse-Demarkationslinie ist sehr verbreitert und unregelmäßig, die Kortikalis der Diaphyse ist viel lockerer, schwammig und bis aufs doppelte der Norm verdickt, der Kalkgehalt der Knochen ist sehr stark vermindert. Bei unseren Kranken ist auf den Röntgenogrammen von all diesen Alterationen nur die Kalkarmut zu sehen, und daß hier das Bild so unvollständig ist, ist erklärlich: bei unseren Kran-

ken handelt es sich um rudimentäre, trophische Störungen (defekte Kalkstoffwechsel) bei jungen Menschen, die außer der großen Brüchigkeit des Skelettes nur leichte Erscheinungen der Thymusinsuffizienz zeigen, und deshalb können sie sicherlich nicht auf eine Stufe gestellt werden mit Versuchstieren, bei denen ein sehr schwerer Eingriff (die Thymektomie) vorgenommen ist. Was jedoch bei diesen Versuchstieren ganz vollständig vorhanden ist, nämlich das Wegfallen der Thymusfunktion, kann bei unseren Kranken nur in geringem Maße im Spiel sein, also eine leichte Thymusinsuffizienz. Übrigens ist in diesen Fällen absolut nicht ausschließlich nur an die Thymus zu denken. Während die Glandulae suprarenales bei der Knochenbildung ganz und gar keine Rolle zu spielen scheinen (Novak stellte bei seinen Experimenten fest, daß die Exstirpation der Suprarenales ganz und gar keinen Einfluß auf die Skelettbildung ausübt: weder Wachstumshemmung, noch Strukturveränderungen oder Alterationen, die an Osteomalazie usw. erinnern, traten nach der Operation auf), haben, wie ich bereits mitteilte, die Epithelkörperchen eine wichtige Funktion beim Kalkstoffwechsel zu erfüllen und dadurch steht der Kalkreichtum der Knochen auch unter ihrem Einfluß. Während Erdheim die Dentinveränderungen und die Brüchigkeit des Skeletts bei parathyreopriven Ratten auf Kalkverarmung genannter Teile zurückführen konnte, stellten Leopold und Reuß fest, daß bei wachsenden Ratten, die an experimenteller Tetanie leiden, die totale Menge des gesamten Kalkes geringer ist, als bei den Kontrolltieren. Überdies fanden sie die Eigenartigkeit, daß zwischen dem Kalkreichtum des Skeletts und dem der Weichteile ein Mißverhältnis entstanden ist: der erstere war verringert, der zweite dagegen erhöht; es ist also eine Störung aufgetreten im Vermögen des Organismus, um den Kalk in normalen Verhältnissen und am rechten Platz festzulegen. Außer dem Kalk soll auch der Magnesiumstoffwechsel nach der Parathyreoidektomie gestört sein und zwar, was den Kalkstoffwechsel betrifft, in dem Sinne, daß die Epithelkörperchen eine Kontrolle auf die Resorption und die Distribution des Kalkes ausüben und daß, nach dem Wegfall der Parathyroidfunktion, sowohl eine zu schnelle Exkretion mit verminderter Resorption als auch eine unzuweckmäßige Ablagerung des Kalkes stattfindet: die Weichteile bekommen zu viel, das Skelett zu wenig Kalk. Diese Tatsachen, die bei der experimentellen Tiertetanie festgestellt sind, werden einigermaßen durch die Klinik befestigt: bei Tetaniekranken ist wiederholt verminderte Kalk- (und Phosphor-)

Retention mit erhöhter Exkretion in den Fäzes festgestellt, also dieselben Störungen, die auch oft bei Rachitis angetroffen sind. Übrigens gibt es verschiedene klinische Erscheinungen, die es wahrscheinlich machen, daß eine große pathogenetische Verwandtschaft zwischen Rachitis und Tetanie besteht: beide kommen sehr häufig kombiniert vor, beide zeigen ungefähr dieselben Störungen des Kalkstoffwechsels, und experimentell ist festgestellt, daß die Parathyreoidektomie Veranlassung zu Alterationen im Skelett gibt, die sicherlich als „rachitisch“ angesehen werden müssen usw. Kassowitz geht sogar so weit, daß er die Tetanieerscheinungen als den nervösen Unterteil des rachitischen Syndroms ansieht. Auch bei unseren drei Kranken zeigten zwei deutliche Erscheinungen der Rachitis, während bei einigen der Brüder und Schwestern der zwei ersten Kranken ebenfalls mehrere Anzeichen der Rachitis wahrzunehmen sind. Und Erdheim konnte in einem Fall von Rachitis tarda deutliche histologische Alterationen in den Epithelkörperchen feststellen. Dies alles weist m. E. auf eine große Verwandtschaft zwischen Tetanie und Rachitis hin, in dem Sinne, daß bei beiden Störungen im sympathischen System (und zwar eine Hypotonie) und Funktionsreduktion einer oder mehrerer der endokrinen Drüsen (Thyreidea, Parathyreoidae, Thymus) vorhanden sind, welche Störungen bei diesen beiden Krankheitsbildern einander zum Teil (und höchstwahrscheinlich selbst zum größten Teile) decken.

Bei unseren Kranken mit *Fragilitas ossium* glaube ich nun annehmen zu müssen: sicherlich ein Hypothyreoidismus und Hypoparathyreoidismus (Erscheinungen latenter Tetanie) und ebenso eine Funktionsreduktion der Thymusdrüse, außerdem bestimmt eine Sympathikushypotonie, die sich in allerlei vasomotorisch-trophischen Störungen der sog. passiven Teile äußert. Es scheint mir unanfechtbar, daß bei diesen und anderen Störungen der innersekretorischen, akzelerierenden Blutdrüsen eine Tonuserniedrigung im sympathischen System unvermeidlich ist, gesehen den innigen und gegenseitigen Zusammenhang, der zwischen dem Sympathikus und den Blutdrüsen festgestellt ist. Von den akzelerierenden Blutdrüsen ist mit Sicherheit bekannt, daß Funktionsreduktion Veranlassung zur Erniedrigung des Sympathikustonus gibt. Es besteht also eine gegenseitige Wechselwirkung: der Sympathikus innerviert die akzelerierenden Blutdrüsen (Hypophyse, Thyreidea und Suprarenales; vermutlich haben auch die Parathyreoidae eine sympathische Innervation) und die akzelerierenden Blutdrüsen unterhalten den Sympathikustonus. Bei unseren



Kranken besteht eine unverkennbare Sympathikushypotonie und diese bringt eine Funktionsreduktion der genannten Drüsen per se mit sich. Hypothyreoidismus und Sympathikushypotonie gehen also stets zusammen und sind nicht voneinander zu trennen. Ich bemerkte bereits, daß unsere drei Kranken Zeichen latenter Tetanie aufweisen (Erbsche Phänomen), daß man jedoch den Begriff „Tetanie“ nicht ausschließlich an eine isolierte Parathyreoidinsuffizienz binden darf, sondern daß man hierbei an eine fortwährend erhöhte Erregbarkeit des Nervensystems, infolge einer leichten chronischen Autointoxikation, welche durch einen defekten Stoffwechsel verursacht ist, denken muß. Letzterer ist dann wieder abhängig von dem Teile des Nervensystems, welcher den Stoffwechsel reguliert und akzeleriert, d. h. er beruht auf einer Sympathikushypotonie. Tatsächlich sind bereits Wahrnehmungen gemacht, welche diese Auffassung unterstützen; so betrachtet Peritz die Spasmophilie (Kindertetanie) als eine Konstitutionsanomalie, wobei, neben der galvanischen und mechanischen Übererregbarkeit der motorischen und vegetativen Nerven, überdies vorhanden sind: vasomotorische Erscheinungen (kalte, livide Hände und Füße), meistens normaler oder niedriger Blutdruck, das Aschnersche Phänomen und Verschiebung des Blutbildes (Vermehrung der Monozyten mit pathologischen Zellformen, Leukoblasten usw.). Bald ist der Vagus, bald der Sympathikus stärker affiziert. Weiter gibt, nach Peritz, die spasmophile Konstitution die Grundlage für die verschiedenartigsten Erkrankungen ab, so für die Epilepsie, den Tic, den vasomotorischen Neurosen, für bestimmte Fälle von Migräne, Asthma bronchiale und Angstneurosen. Peritz betrachtet also, und m. E. vollkommen richtig, die Spasmophilie als die Äußerung einer Konstitutionsanomalie, wobei meistens (vielleicht jedenfalls) die Sympathikushypotonie einer der wichtigsten Komponenten ist, gleichwie bei den vasomotorischen Neurosen, der Migräne, dem Asthma bronchiale usw. Ferner findet Grake bei einem seiner Tetaniekranken eine erhebliche Reaktion auf Pilokarpininjektionen und dagegen eine viel schwächere auf Adrenalin. Dieser Kranke gehört also in die Klasse der Vagotonie, nach den Auffassungen von Eppinger und Heß. Auch Munroe findet bei seiner 26 jährigen Patientin mit Magendilatation und Magenkatarrhen, welche an schweren Tetanieanfällen leidet, überwiegend vagotonische Erscheinungen, wie dies durch Injektionen mit Atropin, Pilokarpin und Adrenalin bestätigt wird. Aus all diesen Besonderheiten ergibt sich also, daß bei jeder Tetanie, sowohl bei der akuten, manifesten,

als auch bei der chronischen und bei der latenten, oft Erscheinungen der sog. Vagotonie auftreten. Da aber diese letztere m. E. selten oder niemals primär ist, doch fast immer als die Folge einer Erniedrigung des Antagonistonus betrachtet werden muß, ist dadurch zugleich angezeigt, daß bei latenter Tetanie tatsächlich immer Erscheinungen der Sympathikushypotonie vorhanden sind, genau so, wie dies bei unseren drei Kranken deutlich der Fall ist. (Übrigens die zwei ersten dieser Kranken stammen aus einer Familie, in der die Mutter und alle sieben Kinder sehr deutliche Kennzeichen der Sympathikushypotonie zeigen.)

Es ist bereits beiläufig darauf hingewiesen, daß das fragile Skelett bei Personen auftritt, die fast immer deutlich blaue Sklerae zeigen: bei zwei unserer Kranken war die blaue Farbe sehr auffallend, bei dem dritten nicht so deutlich, aber doch unverkennbar. Dieses Zusammenreffen wird gewiß nicht zufällig sein, um so mehr, da in den Mitteilungen von van der Hoeve und de Kleyn sowohl als auch in der bereits angeführten Publikation Voorhoeves, ein auffallend häufiges Zusammengehen der Fragilitas ossium und der blauen Sklerae festgestellt ist. Die ersten Forscher teilen auf Burrows Autorität mit, daß wohl Fälle blauer Sklerae ohne Fragilitas ossium bekannt sind, doch daß bei dieser letzteren Erscheinung die blauen Sklerae niemals fehlen. Außerdem sind beide eigenartigen Erscheinungen, sowohl die blauen Sklerae als das fragile Skelett, erblich und kommen oft familiär vor. In einigen Familien trifft man sie dann auch kombiniert in vielen aufeinander folgenden Geschlechtern an. Darum ist es logisch, danach zu streben, der Pathogenese der blauen Sklerae einen Platz innerhalb des Kaders zu geben, in welches auch die Fragilitas ossium paßt und somit die erstere, ebenso wie die letztere bei den trophischen Störungen unterzubringen. In der Tat ist das nicht schwierig: van der Hoeve und de Kleyn vermehren die Mitteilungen von Eddowes und von Buchanan; aus der histologischen Untersuchung, die der letztere bei einem enukleierten Auge mit blauer Sklera einstellte, ergab sich, daß die Dicke dieser Sklera nur ein Drittel der normalen betrug; bei der Kornea war das Verhältnis 5 Achtel, die Membrana Bouwmanni fehlte. Auch Hay fand die blauen Sklerae sehr dünn, und hiermit ist die blaue Farbe erklärt: diese wird nicht durch diesen oder jenen Farbstoff in der Sklera selbst verursacht, sondern weil diese so dünn ist, schimmert die Uvea hindurch. Die Sklerae sind also nicht blau, sondern sehr dünn, und deshalb muß die Erscheinung als eine Entwicklungs-

oder trophische Störung aufgefaßt werden. Es besteht also ein inniger und essentieller Zusammenhang zwischen der Brüchigkeit des Skelettes und der blauen Farbe der Sklerae. In der durch van der Hoeve und de Kleyn beschriebenen Familie sind die blauen Sklerae in allen Fällen bis auf einen, vom fragilen Skelett, und in allen Fällen außerdem von Taubheit begleitet; diese letztere schien auf Otoklerose zu beruhen. In der Familie Voorhoeves kamen 4 Fälle von Taubheit vor, die aber auf typischen Labyrinthkrankungen zu beruhen schienen. Über die Ursache der Otoklerose besteht sowohl eine otogene als auch eine neurogene Theorie; ich achte mich keineswegs befugt, hierüber ein Urteil auszusprechen; doch scheint es mir keinesfalls unmöglich, daß sowohl die Otoklerose als auch die Labyrinthtaubheit die Folge chronischer, trophischer Störungen (unbekannter Genese) sind.

Sowohl Voorhoeve als van der Hoeve und de Kleyn haben eine Hypothese aufgestellt; der erste meint, daß der hier behandelte Symptomenkomplex (blaue Sklerae, Fragilitas ossium; in der durch ihn beschriebenen Familie kommt außerdem viel Hämophilie vor, hauptsächlich bei den Frauen) die Folge einer erblichen Minderwertigkeit des Mesenchyms sei. Dagegen schließen sich van der Hoeve und de Kleyn der in der englischen Literatur geäußerten Meinung an, daß es hier einen Hemmungszustand des mesodermalen Gewebes betrifft. Ich glaube, daß beide Meinungen nicht richtig sein können, da es hier nicht eine fehlerhafte Veranlagung der hier in Betracht kommenden Organe (Skelett, Sklerae) betrifft, sondern eine trophische Störung, die erst auftritt, wenn die Keimblätter schon sehr stark differenziert und bereits in vielseitige Wechselwirkung zueinander getreten sind. So denke ich mir denn auch, daß diese trophischen Störungen erst ziemlich spät auftreten, z. B. gegen die Zeit und nach der Geburt und nicht während der frühembryonalen Periode, während welcher sich die Keimblätter entwickeln und differenzieren. Einen Beweis für diese Hypothese finde ich in der Tatsache, daß blaue Sklerae bei Neugeborenen durchaus nicht selten vorkommen; diese haben also eine zu dünne Sklera und erst nach der Geburt verschwindet diese trophische Störung allmählich durch die Verrichtungen des vegetativen (besonders des sympathischen) Nervensystems. Ist das letztere (und infolgedessen gleichfalls die akzelerierenden Blutdrüsen) insuffizient, dann verschwinden die blauen Sklerae nicht, sondern bleiben bestehen und nun wird auch die Brüchigkeit des Skeletts schlimmer, da der Längenwuchs der Röhrenknochen immer auf einem normalen Niveau bleibt und die trophi-

schen Funktionen offenbar nicht imstande sind, um beim Zunehmen der Quantität auch die Qualität auf normaler Höhe zu erhalten. Und da wir alle hier behandelten Symptome als trophische Störungen betrachten müssen, liegt es auf der Hand, daß wir, die Resultate der Tierexperimente (Thymektomie, Parathyreoidektomie) und der klinischen Forschungen (latente Tetanie) ins Auge fassend, an eine Insuffizienz der Parathyreoideae, der Thymus (ebenfalls auch der Thyreoidea) und des sympathischen Systems denken müssen. Dadurch fällt die Hypothese einer hereditären Minderwertigkeit des Mesenchyms fort, ebenso wie die der kongenitalen Mesodermdegeneration. Die Thymusdrüse wird (beim Menschen) in der vierten Embryonalwoche als eine paarige ventrale Ausbuchtung der dritten Schlundtasche angelegt. Die Thymusanlagen verlängern sich kaudalwärts und bald schnüren sie sich vom Schlundepithel ab; dann nähern sich die kaudalen Enden in der Medianebene und verbinden sich hier miteinander durch Bindegewebe. Die Epithelkörperchen sind Kiemenspaltenderivate und entstehen aus dorsokraniellen Verdickungen der dritten und vierten Kiementasche. Die Schilddrüse entwickelt sich aus der ventralen Kopfdarmhöhle in ihrem vordersten Abschnitte, aus einer unpaaren medianen Anlage (der Isthmus) und aus einer paarigen, lateralen Anlage (die Kornua); der mediane Teil wird bereits in der Mitte der dritten Embryonalwoche angelegt und gehört zu den allerersten Organanlagen des jungen Embryo. Die beiden lateralen Anlagen entwickeln sich in der sechsten Embryonalwoche aus der (beim Menschen rudimentären) fünften Schlundtasche. Das Epithel des Kopfdarmes stammt vom Entoderm her; die Schlundtaschen entstehen durch Verbindung von paarigen, taschenförmigen Ausbuchtungen des Entoderms mit ektodermalen Einstülpungen; die Schlundbögen bestehen aus Mesenchymgewebe. Überdies ist auch das Nervensystem (sowohl das zentrale, als auch das periphere) ektodermalen Ursprungs, so daß wir, wenn wir zu den Keimblättern zurückgehen wollen, erst recht zum Resultat kommen würden, daß in den hier behandelten Fällen die Rede von hereditärer Minderwertigkeit einzelner Ektoderm- und einiger Entodermderivate ist, weil die genannten Drüsen (Thyreoidea, Parathyreoideae und Thymus) sich nur aus entodermalen und ektodermalen Geweben entwickeln.

Nach der klinischen Bedeutung ist es einfacher und mehr geeignet, in unseren Fällen von einer hereditären Insuffizienz einiger Drüsen mit innerer Sekretion und des sympathischen Systems zu sprechen.

Für die Wahrscheinlichkeit dieser meiner Auffassung sprechen, außer den bereits oben erwähnten klinischen Wahrnehmungen und den zahlreichen Ergebnissen der Tierexperimente, zwei Argumente:

1. daß bei unseren drei Kranken sehr viele (sei es auch leichte) Erscheinungen der Sympathikushypotonie angetroffen werden (ebenso wie bei allen Brüdern und Schwestern und der Mutter der zwei ersten Kranken), und

2. daß in der Aszendenz der Beobachtung III eine außerordentlich große Anzahl Kretins und auch Erscheinungen der Vagotonie vorkommen.

Voorhoeve meint, daß man in diesen Fällen eigentlich von „Osteopsatyrosis infantilis“ sprechen muß, doch bedeutet dieses Wort nichts anderes als „Brüchigkeit der Knochen“, also ungefähr dasselbe wie „Fragilitas ossium“. Über die Genese sagt aber der eine Ausdruck ebensowenig wie der andere.

Das hier behandelte Krankheitsbild ist in der Literatur außergewöhnlich selten anzutreffen. In der deutschen Literatur fand ich darüber nichts; in Lewandowskys Handbuch der Neurologie wird nur (außer der Osteoporose bei organischen Nervenkrankheiten, sowie Tabes und Syringomyelie) die Osteoporose senilis behandelt, und die Osteopsatyrosis selbst gar nicht genannt; im vorzüglichen Handbuch Cassirers (Die vasomotorisch-trophischen Neurosen) konnte ich nichts darüber finden, obwohl das Bild m. E. doch ganz genau in den Rahmen der Trophoneurosen paßt. Nur Oppenheim meldet, daß die Osteopsatyrosis bei einigen Rückenmarkserkrankungen vorkommt, fernerhin bei Entwicklungsstörungen des zentralen Nervensystems und zuweilen auch als eine auf sich selbst stehende Erscheinung bei Gesunden.

Bei Peritz (Die Nervenkrankheiten des Kindesalters) wird das hier behandelte Syndrom jedoch nicht vermeldet, ebensowenig als in der „Deutschen Klinik am Eingang des 20. Jahrhunderts“. Die holländische Literatur macht also mit den zwei hier wiederholt zitierten wichtigen Mitteilungen eine sehr gute Figur.

Übrigens können wir ja aus dem Literaturverzeichnis von van der Hoeve und de Kleyn entnehmen, daß die sehr sparsamen Mitteilungen über die blauen Sklerae nur in der englischen und amerikanischen Literatur zu finden sind. Dabei scheint jedoch nirgends an eine allgemeine Stoffwechselstörung, an eine Trophoneurose, gedacht zu sein, sondern wurde nur die ophthalmologische Seite des Problems beleuchtet.

Vielleicht kann die Mitteilung meiner Fälle dazu beitragen, daß die Osteopsatyrosis infantilis (Fragilitas ossium congenita) allgemeiner bekannt wird und daß dieser trophischen Störung, die doch gewiß nicht außergewöhnlich selten ist, mehr Aufmerksamkeit geschenkt wird.

Haag (Holland), September 1918.

---

### Literaturverzeichnis.

- Voorhoeve. Nederl. Tijdschrift voor Geneeskunde 1917, I, S. 1873.  
Bolten. Nederl. Tijdschr. v. Geneesk. 1918, I, S. 560.  
Eppinger u. Heß, Die Vagotonie. (v. Noordens Sammlung klin. Abhandl. über Pathol. u. Ther. des Stoffw. u. Ern.-Störungen 1910, Heft 9—10.)  
Cassirer, Die vasomotorisch-trophischen Neurosen. Berlin 1912. S. 138 bis 143.  
Bolten. Nederl. Tijdschr. v. Geneesk. 1917, II, Nr. 3.  
Aschenheim. Jahrb. f. Kinderheilk. 1914, Bd. 79, S. 446.  
Biedl. Innere Sekretion 1913, I, S. 84—86.  
Klose. Deutsche med. Wochenschr. 1915, Nr. 43, S. 1278.  
Beumer. Zeitschr. f. Kinderheilk. 1914, Bd. II, S. 111.  
Klose u. Vogt, Klinik und Biologie der Thymusdrüse. Tübingen 1910.  
Novak. Gynäkologische Rundschau 1914, Nr. 4, S. 123.  
Erdheim. Frankf. Zeitschr. f. Pathol. 1911, S. 175.  
Peritz. Zeitschr. f. klinische Med. 1913, Bd. 77, Nr. 3—4, S. 190.  
Grake. Med. Klinik 1914, Nr. 29, S. 1221.  
Munroe. The Journ. of the Americ. med. Assoc. 1915, Bd. 65, S. 599.  
van der Hoeve en de Kleyn. Nederl. Tijdschr. v. Geneesk. 1917, I, S. 1003.  
Oppenheim, Lehrbuch der Nervenkrankheiten. Berlin 1913. I, S. 78.  
Peritz, Die Nervenkrankheiten des Kindesalters. Berlin 1912.
-

# Ein Fall familiären angioneurotischen Ödems, kompliziert mit Tetanie.

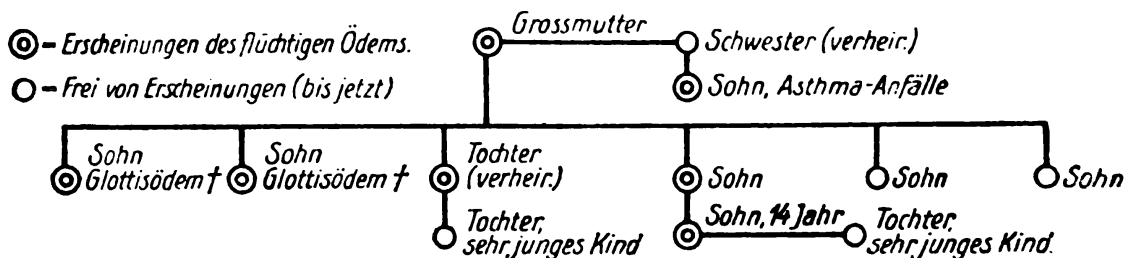
Von

Dr. G. C. Bolten, Haag (Holland).

(Mit 1 Abbildung.)

Das Trophödem (angioneurotische Ödem) ist keineswegs eine seltene Affektion; die Mitteilungen über das familiäre Auftreten dieses eigenartigen Syndroms sind aber doch viel spärlicher. Und eine Kombination manifester Tetanie mit angioneurotischem Ödem fand ich in der Literatur nirgends erwähnt. Wohl teilen viele Autoren übereinstimmend mit, daß im allgemeinen das Trophödem vorwiegend bei nervösen Personen vorkommt, bei denen also auch allerlei funktionelle Nervenkrankheiten zu finden sind; so sind viele Fälle dieses Syndroms bei Kranken beschrieben, die an Neurasthenie, Hysterie, depressiven Zuständen, Migräne usw. leiden. Ferner wurde das Syndrom mit Morbus Basedowii kompliziert wiederholt beschrieben und in seltenen Fällen auch mit Myxödem oder mit Epilepsie. In unserem Falle war das angioneurotische Ödem in drei aufeinander folgenden Generationen aufgetreten; zwei der Kranken starben an Glottisödem; bei einem besteht eine Komplikation mit chronischer Tetanie.

Der Stammbaum dieser Familie sieht wie folgt aus:



In dieser Familie sind also von 12 Mitgliedern bereits sieben vom angioneurotischen Ödem befallen, während von zwei sehr jungen Kindern noch gar nicht zu sagen ist, ob sie davon frei bleiben werden. Die Großmutter ist nicht besonders alt geworden (55 Jahre) und hat von ihrem 20. Jahre ab das hier erwähnte Syndrom gezeigt, ohne jedoch jemals be-

sondere Beschwerden davon gehabt zu haben. Von ihren fünf Söhnen zeigten drei diese Erscheinungen und bei zweien von ihnen ist das die Ursache eines frühzeitigen und verhängnisvollen Todes gewesen. Der erste Sohn war 20 Jahre alt, hatte ab und zu an flüchtigem Ödem gelitten, das aber wieder sehr schnell verschwand, und der überdies die Merkwürdigkeit zeigte, daß bei ihm kleine und unbedeutende Verwundungen zu sehr ausgedehnten und intensiven örtlichen Ödemen Anlaß gaben, die ziemlich lang bestehen blieben. Er wurde wegen Adenoiden für den Militärdienst verworfen und er beschloß deshalb, diese entfernen zu lassen, und das geschah unter Lokalanästhesie (Dr. v. Iterson). Bereits ein paar Stunden später trat eine diffuse ödematöse Schwellung des Gesichtes und des Halses mit schwerer Dyspnoe ein. Diese letztere nahm schnell zu, so daß sich Pat. eilig auf den Weg zum Arzte begab, doch unterwegs brach er zusammen und war erstickt, bevor man ihm Hilfe bringen konnte. Bei der Sektion ergab sich ein sehr starkes Ödem des Kehlkopfes und der Lungen; Blutungen waren nirgends nachzuweisen; keine Herzfehler.

Mit dem zweiten Sohne ging es ebenso; er reagierte auf leichte Traumen mit starken örtlichen ödematösen Schwellungen. Bei einer Schlägerei bekam er einen Hieb auf den Kopf, der an sich gar nicht so stark war und wohl eine subkutane Blutung, jedoch keine Hautverwundung verursachte. Bereits sehr kurz danach heftige ödematöse Schwellung der Haut des behaarten Schädels, des Gesichtes und des Halses; sofort Glottisödem, das schnell zunahm und bald den Tod durch Erstickung herbeiführte.

Das dritte Kind ist eine Tochter, die bereits seit vielen Jahren an flüchtigem Ödem leidet, doch bis jetzt keine schädlichen Folgen davon verspürt hat. Sie ist verheiratet und hat ein Töchterchen, das erst einige Monate alt ist und bei dem sich noch keine Erscheinungen des Ödems gezeigt haben. Das vierte Kind ist der Kranke, den ich ausführlicher zu beschreiben wünschte (seine beiden anderen Brüder sind bis dahin frei vom hier erwähnten Syndrom).

Seine Krankengeschichte lautet wie folgt:

V., 40 Jahre alt, Silberschmied. Ist immer sehr nervös gewesen, hat von den Kinderkrankheiten nur Masern gehabt, niemals Konvulsionen gezeigt. Äußerlich ist an ihm nichts Besonderes zu sehen, er hat ein ziemlich gut entwickeltes Muskel- und Knochensystem und zeigt keine Spuren von Rachitis. Seit gut 20 Jahren leidet er aber an vier Gruppen angioneurotischer Erscheinungen, die alle stets anfallsweise und oft alternierend auftreten, und zwar:

1. Flüchtige Ödeme der Haut. Diese treten mit der größten Regelmäßigkeit und Hartnäckigkeit einmal in den zehn bis zwölf Tagen auf. Sie greifen vor allem die Haut des Gesichtes (Oberlippe, Augenlider, Wangen) und der Hände und Füße an; auf dem Rumpf hat er nur selten ödematöse Schwellungen gezeigt. Die Ödeme treten sehr schnell auf, sind ziemlich scharf begrenzt und meistens nicht symmetrisch; gewöhnlich wird nur eine Hand, ein Fuß oder eine Wange befallen, selten zwei Hände oder Füße zugleich, wohl ein einziges Mal eine Hand und der Unterarm. Die Haut ist



an der Stelle der Schwellung hinsichtlich ihrer Farbe unverändert, sie ist weder zyanotisch noch rot gefärbt und zeigt keine Gefühlsstörungen; ein einziges Mal leichte Parästhesien. Auf leichte Traumen reagiert er ziemlich oft mit lokalen ödematösen Schwellungen. Nur wenn eine oder mehrere der hiernach zu nennenden, äquivalenten trophischen oder angioneurotischen Erscheinungen oft auftreten, bleiben die Hautödeme bisweilen länger weg.

2. Urtikariaanfälle. Diese treten auf, ohne daß der Pat. etwas gegessen hat, was eine ätiologische Rolle spielen könnte, so wie Garnelen, Krebse, Muscheln, Erdbeeren usw. Die Urtikaria zeigt sich gewöhnlich am ganzen Rumpfe, geht mit heftigem Jucken und Stechen gepaart und dauert meistens länger als das flüchtige Ödem. Ist der Urtikariaanfall sehr heftig, dann stellt sich dadurch das Hautödem meistens nicht ein.

3. Heftige Niesanfälle. Diese kommen am wenigsten vor, dauern gleichfalls ein, höchstens zwei Tage und stellen sich entweder ganz spontan ein oder sie bilden die Einleitung zu der folgenden Art Anfälle. Die Niesanfälle zeigen als Prodrome ein Gefühl starken Kriebelns und starker Verstopfung in der Nase und Benommenheit im Kopfe.

4. Periodisches und sehr heftiges Erbrechen. Dies tritt ebenfalls mit fatalistischer Regelmäßigkeit auf, und zwar einmal in 3—4 Wochen, und ist demnach weniger häufig als die Anfälle des Hautödems. Dem Erbrechen geht meistens, jedoch nicht immer, ein Gefühl der Schwere und des Verstopftseins im Kopfe, heftiges Niesen und Magenschmerzen voraus. Bald danach ein Gefühl starker Aufgetriebenheit der Magengegend und dann beginnt das Erbrechen, das fast immer gegen Abend anfängt und die ganze Nacht währt. Nach 12—24 Stunden ist es abgelaufen; die ersten 8—10 Stunden hat sich der Kranke sehr regelmäßig alle Viertelstunden erbrochen, danach wird die Frequenz allmählich geringer und nach 24 Stunden ist er meistens wieder ganz in Ordnung. Andere Magenstörungen hat er nicht: er hat kein Sodbrennen und er kann alles gut vertragen. Nur ein einziges Mal bleibt das Erbrechen länger aus; die anfallsfreie Periode war höchstens 5—6 Wochen, aber in diesem Falle sind die Hautödeme um so heftiger und häufiger gewesen. Pat. ist des Erbrechens wegen (denn das ist für ihn die meist quälende Erscheinung) bei zahlreichen Ärzten gewesen, hat Ruhekuren gemacht und zahllose Arzneien eingenommen, doch alles vergebens. Seitens des Darmes hat er niemals Beschwerden, nur ist er etwas konstipiert. Ferner zeigt der Pat. noch permanent leichte trophische und vasomotorische Störungen der Haut: er leidet viel an sehr kalten Händen und Füßen (auch mitten im Sommer), hat oft Akroparästhesien und ferner eine leichte Akrozyanosis chronica. Die Haut der Hände ist wenig elastisch, einigermaßen dürr, verdickt und trocken und zeigt im Winter oft Risse und Frostbeulen; an den Nägeln nur leichte trophische Störungen.

Migräne und Ischias hat er nie gehabt, wohl aber leidet er an chronischer Tetanie; seit vielen Jahren hat er ab und zu schmerzhaft tonische Krämpfe in den Händen und Armen, vor allem rechts, und dabei kommen Hände und Finger in den typischen Geburtshelferstand. Diese Anfälle sind sehr

schmerzhaft und gehen mit Parästhesien gepaart; das Sensorium ist immer intakt bei den Anfällen; meistens treten sie unter der Arbeit auf, jedoch auch wohl in der Ruhe. Von den typischen trophischen Störungen der chronischen Tetanie ist bei ihm wenig zu finden; in den Linsen ist keine Trübung wahrzunehmen und die Zähne sind sehr schlecht (und größtenteils schon verschwunden), so daß da die eigenartigen quer gestellten Furchen und Zahnschmelzdefekte der Tetanie nicht mehr wahrnehmbar sind. Das Chvosteksche Phänomen ist beiderseits mäßig stark positiv, das Erbsche Phänomen ist sehr deutlich vorhanden, wie aus folgender Aufstellung ersichtlich ist:

	N. facialis	N. ulnaris
KSZ	0,5 m. A.	0,6 m. A.
AnSZ	1,8	1,8
AnÖZ	2,7	3,0
KÖZ	2,2	2,8

Es besteht, wie aus dieser kleinen Tabelle hervorgeht, also eine große elektrische Übererregbarkeit, da bei den zwei genannten Nerven die KaÖZ bei weniger als 5 m. A. auftritt. Das Trousseau'sche Phänomen war nicht vorhanden. Pat. leidet also schon seit vielen Jahren an chronischer manifester Tetanie; diese Erkrankung tritt aber nicht sehr in den Vordergrund, da der Kranke nach seiner Schätzung nicht mehr als 6—8 Tetanieanfälle im Jahre hat. Nichtsdestoweniger ist diese Komplikation sehr bemerkenswert, da sie anscheinend als besonders selten betrachtet werden muß; in der Literatur fand ich nirgends einen ähnlichen Fall erwähnt und auch Cassirer, der eine außerordentlich völlige Übersicht gibt, teilt wohl vielerlei andere Komplikationen mit, aber spricht nie von Tetanie.

Weiter ist merkwürdig, daß das flüchtige Ödem familiär auftritt: in drei aufeinander folgenden Generationen befanden sich Kranke mit dieser Affektion. Anscheinend ist das nicht so besonders selten, da noch einige analoge Fälle familiären flüchtigen Ödems veröffentlicht worden sind. Es sei noch erwähnt, daß der Kranke außer seinen Brechperioden niemals Magenstörungen zeigt; sein Appetit ist gut und er kann alle möglichen Speisen gut vertragen. Er ist zahlreiche Male in Krankenhäusern behandelt worden, man hat dann wiederholt seinen Mageninhalt untersucht und es sind auch X-Photos von seinem Magen gemacht worden, doch stets mit negativem Erfolge: abnormale Bestandteile wurden nie im Magen gefunden, die Salzsäuresekretion war weder erhöht noch vermindert, Form- und Lageveränderungen fehlen und von einem Ulcus ventriculi ist nie etwas gefunden. Er hat nie Durchfälle; keine Gastro- noch Enteroptose. Das Aschnersche und das T'scher-

maksche Phänomen sind mäßig stark positiv; der Kranke zeigt also Erscheinungen der Vagotonie (Eppinger und Heß); m. E. ist es aber besser und richtiger, diese Erscheinungen zu deuten als die Folge einer leichten Sympathikushypotonie, weil der Kranke von seiner Jugend an die eben schon genannten Sympathikusstörungen zeigt, wozu ich dann die leichte Akrozyanosis, die kalten Hände und Füße, die Frostbeulen und die Akroparästhesien rechne.

Eine der ältesten und wichtigsten Mitteilungen über familiäres flüchtiges Ödem ist die Oslers. In nicht weniger als fünf aufeinander folgenden Generationen trat das hier erwähnte Syndrom auf: unter 35 Mitgliedern dieser Familie litten die meisten, nämlich 20, an dieser eigenartigen Affektion. Merkwürdig ist ferner, daß während in der übergroßen Mehrzahl der Fälle diese Affektion zwar hartnäckig, doch übrigens vollkommen gutartig ist, manchmal das Syndrom durch eine bestimmte Lokalisation lebensgefährlich werden kann und zwar, wenn auch die Glottis befallen wird. So hat im Falle Sträublers das Glottisödem den Exitus herbeigeführt. Und gerade dieses Glottisödem tritt wiederholt familiär auf, wie ja auch andere Lokalisationen auffallend konstant bei den Mitgliedern einer selben Familie angetroffen werden.

So beschreibt Mendel eine Familie, in der sehr viele Fälle flüchtigen Ödems auftraten und bei der in vier Generationen sechs Kranke infolge Glottisödem, gestorben waren. Im Falle Ensors sind die Ziffern noch sprechender: in vier Generationen wurden unter 80 Blutverwandten 33 angetroffen, die an flüchtigem Ödem litten, und davon starben 12 an Glottisödem. Doch in anderen familiären Fällen wird dieses verhängnisvolle Symptom nicht angetroffen, wohl aber bisweilen andere, konstante Lokalisationen (Oberlippe, Zunge usw.).

Aus einigen Mitteilungen konnte man sogar den Eindruck bekommen, daß das flüchtige Ödem etwas mehr familiär als selbständig auftritt: Whiting konnte 205 Fälle dieses Syndroms zusammenbringen, von denen 110 familiär auftraten bei einer Gesamtanzahl von 207 Abkömmlingen; mehr als die Hälfte von ihnen zeigten also das Syndrom und von den 110 Befallenen starben 30 den Erstickungstod infolge von Glottisödem. Auch scheint das Syndrom manchmal ausschließlich ein Geschlecht zu befallen: während von einigen Erkrankungen, z. B. Hämophilie, Fälle bekannt sind, bei denen nur die weiblichen Mitglieder behaftet waren, gibt es einige Mitteilungen über familiäres, flüchtiges Ödem, wobei nur die männlichen Mitglieder an dieser Affektion litten. Hope und French beschreiben eine Familie von 42 Mit-

gliedern (5 Generationen), von denen 13 vom angioneurotischen Ödem befallen waren; überdies kamen in dieser Familie allerlei psychische Störungen, wie Epilepsie, Schwachsinn, Melancholie und manche andere psychische Störungen häufig vor.

In einer von Fritz beschriebenen Familie starben von 9 Mitgliedern 5 an Erstickung (Glottisödem).

Das familiäre Auftreten des angioneurotischen Ödems ist noch von verschiedenen anderen Autoren beschrieben, u. a. von Lortat-Jacob, Meige, Lannois, Schlesinger u. A.

Auch verwandte angioneurotische Symptome sind ein einziges Mal als familiär auftretend beschrieben. So macht Fürstner Mitteilung über anfallsweise auftretende Röte, Schwellung und Bläschenbildung der Haut des Gesichtes und der Hände, welche periodisch auftretende Störungen in drei aufeinander folgenden Generationen vorkamen. Dabei war schließlich eine sklerodermieartige Atrophie der Haut das Ende in einem der von ihm beschriebenen Fälle.

Während in der großen Mehrzahl der Fälle die flüchtigen Ödeme sich auf die Haut beschränken, wobei wieder verschiedene Teile des Gesichtes (die Lippen, die Wangen und die Augenlider) Prädilektionsstellen bilden, treten diese Ödeme gleichfalls und anfallsweise, jedoch weniger häufig, in den Schleimhäuten und den Gelenken auf (Hydrops articulorum intermittens). Und in seltenen Fällen kommen auch anfallsweise flüchtige Ödeme der Muskeln vor. Cassirer beschreibt einige derartige Fälle u. a. bei einem 21jährigen Studenten, der außer Erscheinungen lokaler Asphyxie und lokaler Synkope an Fingern und Zehen, auch periodische ödematöse Muskelschwellungen am Arm zeigte. Das flüchtige Muskelödem ist sehr selten und ist meist von Ödemen der Sehnenscheiden begleitet, die bereits früher von Schlesinger als Hydrops hypostrophos tendovaginarum beschrieben waren. Schlesingers Fall betraf eine 29 jährige Frau, die periodisch und anfallsweise nicht schmerzhaft, ödematöse Schwellungen der Sehnenscheiden der beiden Handrücken zeigte; bisweilen wurde der Anfall von einer schmerzhaften Beugekontraktur der Finger eingeleitet. Die Anfälle begannen mit Parästhesien und dauerten gewöhnlich 8—12 Stunden; an die Stelle dieser Anfälle traten einigemal ödematöse Schwellungen im Gesicht auf. Merkwürdig ist ferner, daß während der Menstruation die Anfälle sich stets verschlimmerten, dagegen in der Gravidität ganz und gar ausblieben.

Oppenheim betont, daß der Menièresche Symptomenkomplex auf ödematösen Vorgängen im Labyrinth beruhen kann.

Bei unserem Kranken traten vier Arten trophoneurotischer Anfälle auf, die pathogenetisch als ganz äquivalent bzw. als einander sehr nahe verwandt betrachtet werden müssen, und zwar: das periodische Erbrechen, das ihm das quälendste Symptom war, die Niesanfälle, die periodisch auftretende Urtikaria und die gleichfalls mit außergewöhnlicher Regelmäßigkeit auftretenden Anfälle flüchtigen Hautödems. Daß diese vier Gruppen von Symptomen pathogenetisch gleich oder einander sehr verwandt sind, geht m. E. wohl daraus hervor:

1. daß sie bei derselben neuropathischen Person regelmäßig ohne irgendwelche äußere Ursache auftraten und

2. daß eine deutliche Alternierung der Anfälle festzustellen war, d. h. daß nicht zu selten die eine Art der Anfälle an die Stelle einer anderen Art trat. Unzweifelhaft müssen dann auch die Niesanfälle und das periodische Erbrechen als Anfälle flüchtigen Ödems der Nasen- und Magenschleimhaut betrachtet werden. Während hier also eine die verschiedensten Körperstellen betreffende Lokalisation vorhanden war (verschiedene Hautpartien und einige Schleimhäute), ist es auffallend, daß andere Teile, wie die Gelenke (Hydrops artic. interm.), die Bronchialschleimhaut und die Glottis, die doch oft vom Ödem befallen werden, hier nie in den Prozeß hineingezogen werden.

Das ganze Syndrom des flüchtigen Hautödems muß m. E. nicht als eine selbständige Krankheit, ein Morbus sui generis, doch als ein Folgezustand betrachtet werden, der auf chronischer Intoxikation infolge kongenitaler Sympathikushypotonie mit daran untrennbar verbundener Hypothyreoidie und Stoffwechselstörungen beruht.

Auf die Pathogenese und den schwer erklärlichen Entstehungsmechanismus dieses Syndroms wie auf seine Behandlung hoffe ich in einer ausführlichen Mitteilung zurückzukommen.

H a a g (Holland), Juli 1918.

### Literaturübersicht.

- van Iterson. Internation. Zentralblatt f. Laryngologie 1911, S. 237.  
 Cassirer. Die vasomotorisch-trophischen Neurosen. Berlin 1912. S. 701—832.  
 Osler. Americ. Journ. of med. Sciences 1888, Bd. 95, S. 362.  
 Mendel. Berl. klin. Wochenschr. 1902, S. 1126.  
 Whiting. The Lancet 1908, II, S. 1356.

**Hope et French.** Nouv. Iconograph. de la Salpêtrière 1908, Nr. 3, S. 177.

**Lortat Jacob.** Archives de Neurologie 1902, Nr. 76, S. 333.

**Meige.** Nouv. Iconogr. de la Salpêtrière 1901, S. 465.

**Schlesinger.** Wiener klin. Wochenschr. 1898, Nr. 14.

**Lannois.** Nouv. Iconogr. de la Salpêtrière 1900, S. 631.

**Fürstner.** Neurol. Zentralbl. 1902, S. 629.

**Oppenheim.** Lehrbuch der Nervenkrankheiten 1913, II, S. 1769.

**Ensor.** Guys Hospit. Rep. 1904, Bd. 8, S. 111.

**Sträußler.** Prager mediz. Wochenschr. 1903, Nr. 46.

---

## Literaturübersicht.

- J. Bresler, Rentenkampfneurose (Unfallgesetzneurose). Halle a. S., C. Marhold. 1918. 46 S.
- W. Cimbäl, Taschenbuch zur Untersuchung von Nervenverletzungen, Nerven- und Geisteskrankheiten. 3. Aufl. Berlin, J. Springer. 1918. 235 S.
- A. Forel, Der Hypnotismus oder die Suggestion und die Psychotherapie. 7. Aufl. Stuttgart, F. Enke. 1918. 355 S.
- G. Flatau, Kursus der Psychotherapie und des Hypnotismus. Berlin, S. Karger. 1918. 176 S.
- A. Fuchs, Die heilpädagogische Behandlung der durch Kopfschuß verletzten Krieger. Halle a. S., C. Marhold. 1918. 143 S.
- P. Horn, Über nervöse Erkrankungen nach Eisenbahnunfällen. 2. umgearbeitete Aufl. Bonn, A. Marcus und E. Weber. 1918. 171 S. Mit einem Vorwort von Th. Rumpf.
- O. Kohnstamm, Medizinische und philosophische Ergebnisse aus der Methode der hypnotischen Selbstbestimmung. München, E. Reinhardt. 1918. 33 S.
- P. Rauschburg, Die Heilerfolge der Nervennaht an mehr als 1500 verletzten Extremitätennerven. Berlin, S. Karger. 1918. 194 S. Mit 51 Abb. im Text und 10 Tafeln.
- W. Schmidt, Forensisch-psychiatrische Erfahrungen im Kriege. Berlin, S. Karger. 1918. 214 S.
- K. Singer, Die Schreckneurosen des Kindesalters. Jena, G. Fischer. 1918. 71 S.
- E. Stier, Die respiratorischen Affektkrämpfe des frühkindlichen Alters. Jena, G. Fischer. 1918. 105 S.
- Dr. Stoll, Ergebnisse psychiatrischer Begutachtungen beim Kriegsgericht. Halle a. S., C. Marhold. 1918. 34 S.













